

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

ANNEE 1970

THESE

N°

475

POUR LE

DOCTORAT en MEDECINE

(DIPLOME d'ETAT)

PAR

ALAIN DE GAYARDON DE FENOYL

né le 9 fevrier 1938 à PARIS

---

Presentée et soutenue publiquement le .....1970

---

L'Association d'un Rétrécissement  
Mitral et d'un Retour Veineux  
Pulmonaire Anormal  
(à propos de 2 cas)

---

President : M. J. LENEGRE. Professeur.

---



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

ANNEE 1970

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT en MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

ALAIN DE GAYARDON DE FENOYL

né le 9 février 1938 à PARIS

---

Presentée et soutenue publiquement le ..... 1970

---

L'Association d'un Rétrécissement  
Mitral et d'un Retour Veineux  
Pulmonaire Anormal  
(à propos de 2 cas)

---

President : M. J. LENEGRE. Professeur.

---

DOCTORAL DISSERTATION

THESE

DOCTORAL DISSERTATION

DOCTORAL DISSERTATION

DOCTORAL DISSERTATION



A MA FAMILLE



A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE  
Monsieur le Professeur Jean LENEGRÉ

Avec l'expression de notre profonde gratitude pour  
l'enseignement dont il a bien voulu nous faire profiter  
pendant plus d'un an et l'accueil qui nous a été réservé  
dans son service.

Qu'il veuille bien accepter cette thèse, telle  
qu'elle est, et dont il nous fait l'honneur d'accepter la  
présidence comme un témoignage d'admiration et de respectueux  
attachement.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41550207\\_0003](https://archive.org/details/IA41550207_0003)

A MESSIEURS

Le Professeur B. COBLENCÉ

Le Docteur M. BLONDEAU

Le Docteur J. BEN SAÏD

Avec toute notre reconnaissance pour l'enseignement qu'ils nous ont prodigué de façon si courtoise et si bienveillante ;

Ainsi qu'au Docteur A. BARRILLON qui a, par ailleurs, bien voulu nous guider dans la rédaction de cette thèse ;

Et au Professeur Agrégé HIMBERT qui nous a confié la seconde observation que nous rapportons,

Avec nos sincères remerciements.



A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur J. GOSSET

Monsieur le Docteur G. GARNIER

Monsieur le Professeur F. LEPAGE

Monsieur le Professeur F. SIGUIER

Monsieur le Professeur J. CAROLI

Monsieur le Professeur J. DECOURT

Monsieur le Professeur J. FACQUET

Monsieur le Professeur J. DIMATTEO

En témoignage de notre profond attachement et  
de notre reconnaissance pour l'enseignement qu'ils  
nous ont prodigué tout au long de notre externat.



## INTRODUCTION

---

L'Association d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel (R.V.P.A.) avec septum inter-auriculaire intact à un retrécissement mitral pur ou très prédominant dans une maladie mitrale est une éventualité très rarement rencontrée. 22 cas seulement semblent avoir été publiés jusqu'à présent dans la littérature.

La description anatomique fut d'abord faite par HUGUES, en 1944, à l'occasion de l'autopsie de 2 malades chez qui seule la sténose était connue. Il a fallu attendre 1954 pour que le diagnostic exact des 2 cardiopathies soit fait avant l'intervention, par NICHOLS, qui est également le premier à en avoir réalisé la double correction.

Avec les cas de SEPULVEDA (1955), ZION (1956), LENDRUM (1957), REALE (1959), débute la description clinique et l'interprétation physio-pathologique.

Actuellement, les possibilités chirurgicales et leurs résultats spectaculaires rendent nécessaire un diagnostic exact et précis.

Il est nécessaire de distinguer l'association R.M. et R.V.P.A. du syndrome de LUTEMBACHER dont le tableau clinique et même hémodynamique est très voisin, mais dont la sanction thérapeutique est différente.

L'indication opératoire, le choix de la voie d'abord, dépendront de la connaissance du retentissement hémodynamique, de l'Anatomie, de la Topographie du retour veineux, précisions que seules deux techniques peuvent fournir : Angiographies sélectives et courbes de dilution.

L'observation de deux cas, dans le service de Cardiologie de Monsieur le Professeur LENEGRÉ, à l'hôpital Boucicaut, a conduit à reprendre l'étude de cette cardiopathie peu connue.



1) - La première observation concerne une jeune femme de 28 ans dont le diagnostic de R.V.P.A. a été porté grâce au cathétérisme, celui de R.M. n'a été que suspecté par l'examen clinique. Le décès brutal, 5 jours après ce cathétérisme, a permis la vérification anatomique des lésions :

R.M. très serré, n'admettant que la pointe du 5ème doigt, veine pulmonaire droite se jetant dans la veine cave supérieure droite, une veine cave supérieure **gauche** persistante se drainant dans l'oreillette droite au niveau du sinus coronaire.

2) - La seconde observation illustre le rôle hémodynamique majeur du retrecissement mitral dans ce syndrome et l'efficacité de la seule commissurotomie ; il s'agit d'une jeune femme commissurotomisée une première fois à 32 ans, une seconde fois 4 ans et demi plus tard pour resténose mitrale :

Le R.M. très serré lors des 2 interventions était associé à un retour anormal d'une veine pulmonaire supérieure gauche dans le tronc veineux innominé gauche, et d'une veine pulmonaire moyenne gauche vraisemblablement dans la veine cave supérieure droite. Il existait également un angiome du lobe pulmonaire inférieur gauche se drainant normalement dans l'oreillette gauche.

#### 1ère OBSERVATION.

Madame GUI... Raymonde, employée aux P et T, est adressée dans le service, en 1961, à l'âge de 28 ans, en état d'insuffisance cardiaque à prédominance droite avec le diagnostic de communication interventriculaire (C.I.V.) avec hypertension artérielle pulmonaire (H.T.A.P.).

C'est en 1953, alors que la malade était âgée de 20 ans, qu'a été découverte pour la 1ère fois, lors d'un examen systématique, une anomalie de l'auscultation cardiaque étiquetée valvulopathie



mitro-aortique d'origine rhumatismale.

Le seul antécédent streptococcique noté était une scarlatine à l'âge de 12 ans.

A l'époque, l'atteinte cardiaque étant rigoureusement asymptomatique, aucun examen complémentaire électrocardiographique ou radiologique n'a été pratiqué.

Cette parfaite tolérance s'est poursuivie jusqu'en 1959 (26 ans), malgré 2 grossesses.

Mais en 1957, la redécouverte des anomalies de l'auscultation a fait demander à un cardiologue, un examen plus précis :

on signalait, alors, un souffle systolique méso-cardiaque, intense et frémissant ; à la radioscopie, une cardio-mégalie notable, avec forte dilatation des artères pulmonaires, battantes et expansives ; à l'électrocardiogramme, enfin, une hypertrophie auriculaire droite et biventriculaire prédominant au niveau du ventricule droit.

Le diagnostic porté, alors, fut celui de suspicion de C.I.V. avec H.T.A.P. ; mais, la jeune femme, nullement gênée a refusé l'hospitalisation pour investigations complémentaires.

Deux ans plus tard, en 1959, à l'âge de 26 ans, apparaît pour la première fois, à l'occasion d'une 3ème grossesse, une dyspnée d'effort qui persistera après l'accouchement, nette mais non invalidante.

Et c'est finalement en 1961, devant l'apparition relativement brutale d'un tableau d'insuffisance cardiaque droite avec hépato-mégalie et oedème des membres inférieurs, que le même cardiologue



est, de nouveau, consulté, soit 2 ans après le début de la dyspnée d'effort.

L'électrocardiogramme montre, outre une surcharge ventriculaire droite plus accentuée, une tachyarythmie complète par fibrillation auriculaire, rendue, au moins en partie, responsable de la brutale défaillance cardiaque.

Un traitement médical digitalo-diurétique et anti-coagulant permettre une fonte des oedèmes, une régression partielle de l'hépatomégalie, amélioration facilitée également par le retour rapide et spontané à un rythme sinusal.

Quelques mois plus tard, en novembre 1961, la malade, alors âgée de 28 ans, entre dans le service de Cardiologie de l'Hôpital Boucicaut. Elle est en état d'insuffisance cardiaque globale sévère, avec foie systolique débordant de 7 travers de doigts le rebord costal, reflux hépato-jugulaire, oedème des membres inférieurs, ventricule droit franchement battant perçu à la palpation du creux épigastrique ; la pression veineuse est à 20 et 24 après compression hépatique, la vitesse circulatoire à 40 secondes.

Par contre, l'état général est assez bien conservé, la dyspnée d'effort reste modérée à un étage, il n'y a pas de dyspnée de décubitus ni dyspnée paroxystique nocturne ; il n'y a jamais eu d'hépatalgie d'effort.

L'examen cardiaque montre :

- à la palpation, un choc de pointe étalé, en masse.
- à l'auscultation :

+ à la pointe un souffle holosystolique à 3/10 irradiant vers l'aisselle, parfaitement perçu jusqu'à la ligne axillaire postérieure, précédé d'un éclat du 1er bruit (Eb1) et d'un dédoublement claqué du 2ème bruit (Db2) mieux perçu en dedans de la



pointe. La diastole est libre.

+ à la xyphoïde, il existe un souffle systolique (S.S.) à 2/10 n'augmentant pas d'intensité en inspiration profonde.

+ à l'extrémité interne du 3ème espace intercostal gauche, un souffle systolique à 4/10 suivi d'un 2ème bruit dédoublé et claqué.

+ la même symptomatologie est retrouvée, plus atténuée, au foyer pulmonaire (F.P.).

+ au foyer aortique (F.A.), enfin, on note un souffle systolique à 1/10 avec un 2ème bruit sourd, dédoublé ; pas de souffle diastolique (S.D.).

Le diagnostic, évoqué à l'auscultation est celui d'une communication inter-auriculaire (C.I.A.) peut être associée à une atteinte de la valve mitrale, en raison de l'éclat du 1er bruit à la pointe et de l'irradiation, loin dans l'aisselle, du souffle systolique.

L'électrocardiogramme montre :

- un rythme sinusal (R.S.).

- un bloc incomplet droit (B.I.D.) type hypertrophie ventriculaire droite (H.V.D.), avec un aspect micro-r R' en V1, R' = 13mm, une déflexion intrasécatoire en V1 : Li V1 = 7/100s.

- un axe de QRS à + 130°, un indice de LEWIS à - 26.

- une hypertrophie auriculaire gauche ++ (H.A.G.) : durée de P = 12/100 en D2 avec un aspect bifide de P en D1 D2 VL et V3 à V8, diphasique en V1 et V2. Enfin, l'aspect de P en V2 diphasique + - avec une positivité pointue d'amplitude 3,5 mm évoque l'association possible d'une hypertrophie auriculaire droite (H.A.D.).

A l'examen radioscopique et radiographique, le cœur est très augmenté de volume +++ avec :

- un arc inférieur gauche allongé, affleurant la paroi costale et un important débord droit sans double contour visible.



- l'arc moyen gauche est saillant et convexe avec de très grosses artères pulmonaires (A.P.) ; la branche droite est nettement expansive, la gauche noyée dans le flou hilaire.

- la vascularisation pulmonaire est nettement augmentée.

L'examen en position oblique et transverse montre que les cavités gauches sont à peine augmentées de volume. Il n'y a pas de calcifications visibles, à la radioscopie et à l'examen sous amplificateur de brillance.

L'aspect radiologique est donc essentiellement celui d'une hypertrophie ventriculaire droite avec surcharge artérielle pulmonaire.

En définitive, auscultation, radiologie avec des artères pulmonaires expansives, électrocardiogramme avec un bloc incomplet droit type hypertrophie sont en faveur du diagnostic de C.I.A. ; et il est demandé au cathétérisme de rechercher une éventuelle atteinte mitrale suspectée, mais également systématiquement, un Retour Veineux pulmonaire anormal, avant une intervention dont l'indication ne fait pas de doute.

Un cathétérisme droit a été pratiqué le 15/11/61 par voie veineuse fémorale droite et gauche, (un cathétérisme gauche n'a pu être réalisé, la sonde n'ayant pas réussi à franchir les sigmoïdes aortiques ; il n'a pas été pratiqué d'angiographie). Cet examen a permis de montrer :

- par trajet de la sonde une double anomalie :

1) un retour veineux pulmonaire droit dans la veine cave supérieure droite (V.C.S.D.).

2) une veine cave supérieure gauche se jetant dans l'oreillette droite au niveau du sinus coronaire ; mais pas de C.I.A. franchie.



L'épreuve à l'Arfonad a agi davantage sur les résistances périphériques, très augmentées en raison de l'insuffisance cardiaque droite que sur les résistances pulmonaires. Le rapport des résistances systmiques et pulmonaire passe de 19,7 à 11,5.

L'étude des gaz du sang suggère que le prélèvement, dans l'oreillette droite, a été fait à proximité de la veine pulmonaire droite et témoigne d'un shunt gauche droit à l'étage extracardiaque.

Il faut enfin souligner le contraste existant entre l'effondrement du débit cardiaque systémique (1 litre, 95/mn), et la conservation d'un débit pulmonaire respectable ; d'où l'importance du shunt gauche droit : 16 litres, 72.

Le capillaide pulmonaire n'a pas pu être atteint.



# CATHETERISME DU 15/11/61

| PRESSIONS |                  |              | GAZ DU SANG       |       |
|-----------|------------------|--------------|-------------------|-------|
|           | Etat basal       | O2 + Arfonad | Volumes           | %     |
| VCS       |                  |              | 9V,40             | 45,00 |
| VP        |                  |              | 20V,43            | 97,75 |
| OD        | 15,5/6,5 (12)    |              | Hte 19,02         | 91,00 |
|           |                  |              | Mne 17,50         | 83,75 |
|           |                  |              | Basse 16,41       | 78,50 |
| VD        | 84/-3<br>+8 (28) |              | Inf 19,02         | 91,00 |
|           |                  |              | Mn 19,02          | 91,00 |
|           |                  |              | Tri-<br>cus 18,91 | 90,50 |
| AP        | 82/32 (48)       | 96/34 (55)   | Tronc 19,38       | 92,75 |
|           |                  | 70/28 (40)   | Brche 19,28       | 92,25 |
|           |                  |              | droite            |       |
| Artère    | 137/77 (98)      |              | 20V,43            | 97,75 |
| Fémorale  |                  | 106/68 (86)  |                   |       |
| aorte     |                  | 68/42 (58)   |                   |       |

- trajets de sonde : VCS droite ( VP Droite  
OD ( VCS Gauche  
VD = AP - CP

- capacité O2 = 20V,90

- résistances  $\frac{r. syst.}{r. pulm.}$

|       |         |
|-------|---------|
| Basal | Arfonad |
| 4021  | = 11,5  |
| 206   |         |

Consommation O2/mn/m2 = 140 ml

= 19,7

- différences artério-veineuses DAV syst. = 10,03  
DAV pulm. = 1,05

|        |         |         |          |
|--------|---------|---------|----------|
| Débit  | Syst.   | Pulm.   | ShuntG-D |
| 1,95 l | 18,67 l | 16,72 l |          |

|       |      |      |      |      |
|-------|------|------|------|------|
| Index | 1,28 | 1,34 | 1,11 | 0,95 |
|-------|------|------|------|------|



L'évolution est malheureusement devenue rapidement dramatique. Le soir même du cathétérisme, alors que le traitement anti-coagulant a été maintenu, à un taux efficace, surviennent subitement vomissements et collapsus et se constitue un volumineux hématome latéro et rétropéritonéal ; après interruption immédiate du traitement anticoagulant et réanimation par plusieurs transfusions sanguines, la malade est opérée, quelques heures plus tard. L'intervention montre une artère iliaque spasmée, une petite plaie fémorale antérieure au niveau du Scarpa qui est suturée.

Le lendemain, apparaît un ictère généralisé, de simple résorption et non d'incompatibilité sanguine.

Les suites vont se compliquer encore, alors que l'ictère s'atténue, d'abord, d'un syndrome d'oblitération artérielle de tout le membre inférieur droit, qui cède rapidement sous Papavérine le surlendemain 17 novembre, avec indices oscillatoires normaux symétriques, et surtout, le 18 novembre, d'un malaise brutal avec dyspnée et hémoptysie qui font évoquer une embolie pulmonaire vraisemblable par thrombose veineuse du membre inférieur droit (où des varices ont été sclérosées l'année précédente).

Le traitement anticoagulant est aussitôt repris par perfusions d'Héparine, et la malade est transférée en service de chirurgie cardiaque où, après une amélioration transitoire elle décède subitement le 20/11 soit 5 jours après le cathétérisme.

A l'autopsie :

- l'examen anatomique montre , outre un hématome organisé rétropéritonéal avec fusée dans les loges surrénale et rénale droites, un hématome englobant artère et veine au niveau de l'artère Iliaque externe droite, et de multiples infarctus récents, au niveau des deux poumons prédominant à gauche.



- une veine pulmonaire droite de 7 mm de diamètre se jette dans la veine cave supérieure droite à 15 mm de son abouchement dans l'O.D.

- une veine cave supérieure gauche venant se jeter dans le sinus coronaire, 6 cms avant son abouchement dans l'O.D.

- un coeur augmenté de volume, avec un diamètre transversal de 11,5 cms, un diamètre vertical de 14,5 cms.

- il existe une dilatation extrême du ventricule droit qui forme les 9/10 ème de la paroi antérieure, toute la pointe et 1/3 de la face postérieure du coeur.

- l'oreillette gauche est un peu dilatée, non hypertrophiée.

- l'orifice mitral n'admet que la pointe du 5ème doigt ganté. Il existe donc un R.M. serré +++ et peut-être une discrète régurgitation à l'épreuve de l'eau ; le rétrécissement est d'aspect fibreux, en entonnoir, avec des valves blanchâtres, boursouflées mais souples, non calcifiées.

- l'oreillette droite est dilatée +++, hypertrophiée + à ++. La triusvide admet 4 doigts gantés ; l'orifice du sinus coronaire est monstrueusement dilaté, laissant pénétrer la totalité du pouce.

- le ventricule gauche est petit, ni dilaté, ni hypertrophié : 13 mm à sa base, 4 à 5 fois plus étroit que le V.D. La valve mitrale est uniquement fibreuse et épaissie à bord libre circulaire, parfaitement rétractée avec deux petites concrétions à proximité du bord antéro-supérieur. La petite valve est rétractée et fibreuse. Les commissures sont symphysées sur toute leur longueur ; les piliers sont normaux, et si les cordages nés du pilier postérieur



restent relativement fins, peu scléreux, ceux nés du pilier antérieur ont totalement disparu, le pilier s'attachant directement sur l'extrémité antérieure de la grande valve, la commissure antérieure et la partie adjointe de la petite : toutes lésions hautement suggestives d'une atteinte rhumatismale.

La chambre de chasse du V.G. est de calibre réduit, non sténosée, admettant l'index ganté, à frottement. On ne note pas de retrécissement aortique ou sous-aortique.

Il existe une régurgitation tricuspide à l'épreuve de l'eau mais valves et commissures sont sensiblement normales.

Le ventricule droit est dilaté +++, hypertrophié +++ : 19 mm dans sa partie la plus large : antérieure, 10 mm sous les colonnes charnues, avec dilatation monstrueuse de l'infundibulum admettant presque un poing. Les sigmoïdes pulmonaires sont normales.

Il n'existait enfin ni C.I.V., ni C.I.A., les coronaires étaient parfaitement souples sans thrombose ni artherosclérose avec une distribution du type gauche.

A l'examen histologique pulmonaire (nous remercions ici, Monsieur L. IRIS qui a bien voulu nous en donner l'interprétation), il existe :

- à droite et au niveau des 3 lobes : un aspect de xanthomatose intimale des branches de division de l'artère pulmonaire, une hyperplasie de la média des artères de moyen calibre, un discret épaississement fibreux de l'intima d'un petit nombre d'artérioles.

- à gauche (L.S.G.) un épaississement plus important de la média et surtout un épaississement fibrillaire très net de l'intima, très évocateur d'H.T.A.P. (mais n'intéressant que 20 à 30 % des vaisseaux).



2ème OBSERVATION

Madame GAI... France, sans profession, a été adressée pour la première fois dans le service, à l'âge de 32 ans, en Mai 1960, avec le diagnostic de C.I.A. compliquée de maladie mitrale avec peut-être insuffisance tricuspide.

L'histoire de cette malade est simple ; elle a présenté une scarlatine à l'âge de 10 ans avec, semble-t-il, albuminurie transitoire et une crise de chorée à 13 ans, dont les signes se sont effacés en deux mois spontanément, sans récurrence ultérieure.

Jusqu'en 1957, (29 ans), il n'existe aucun trouble fonctionnel. Il n'a jamais été signalé d'anomalie de l'auscultation cardiaque, en particulier lors de 3 grossesses très bien supportées, à l'âge de 23 - 24 - et 26 ans.

C'est au printemps 1957 (29 ans) qu'apparaissent une dyspnée d'effort très fruste avec palpitations également à l'effort, se majorant progressivement, sans qu'aucun facteur déclenchant précis puisse être incriminé.

La malade consulte alors un cardiologue, en septembre 1958, à l'âge de 30 ans, qui suspecte le diagnostic qui motivera son hospitalisation près de 2 ans plus tard. Il existait alors à l'auscultation de pointe et maximum sur la ligne axillaire antérieure, un roulement diastolique suivi d'un éclat intense du 1er bruit et un souffle systolique à 3/10, au 2ème espace gauche un souffle systolique rude de type éjection à 3/10 avec un dédoublement serré, fixe du 2ème bruit et un souffle diastolique à 1/10. Enfin, un souffle systolique augmentant à l'inspiration, à la xyphoïde.

Le foie débordait de 1 travers de doigt le rebord costal.



A la radioscopie, on signalait une cardiomégalie franche avec un gros V.D., une grosse O.G. expansive, des A.P. saillantes, battantes mais non expansives. Enfin, l'E.C.G. était en rythme sinusal. Il existait une hypertrophie bi-auriculaire un bloc incomplet de la branche droite.

Cette jeune femme, à l'époque, a refusé une hospitalisation et une éventuelle intervention qu'elle jugeait disproportionnées avec la bonne tolérance de sa cardiopathie qui s'est poursuivie pendant 2 ans, jusqu'en Mai 1960, la malade ne ressentait qu'une discrète dyspnée d'effort (3 étages), sans dyspnée de décubitus ni dyspnée paroxystique nocturne, un discret oedème des membres inférieurs cédant rapidement à de courtes cures de diurétiques.

Mais au décours d'une pneumopathie aiguë banale, en Mai 1960, la patiente fait un oedème aigu du poumon (O.A.P.) et accepte l'hospitalisation dans le service de Monsieur le Professeur LENEGRÉ, à Boucicaut, un mois plus tard, en Juin 1960, à l'âge de 38 ans.

A l'entrée, la symptomatologie reste discrète, identique à celle déjà signalée avant l'épisode d'O.A.P.

A l'examen, il n'existe pas de cyanose ni d'érythrose faciale. Le foie déborde d'un travers de doigt le rebord costal mais n'est pas systolique et sa compression, non douloureuse, n'entraîne pas de reflux hépatojugulaire ; il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. Poumons et plèvres sont libres ; la pression artérielle périphérique est à 10/6 ; la pression veineuse, à 4 cm d'eau, ne s'élève pas lors de la compression hépatique.

L'examen cardiaque met en évidence un signe de Harzer ; on ne perçoit pas de frémissement ni de soulèvement infundibulaire.

A l'auscultation, on entend :

- à la pointe, un éclat du 1er bruit, avec un S.S. à 2/10, irradiant jusqu'à la ligne axillaire postérieure, non retrouvé quelques jours plus tard : un S.D. 2/10. passant à 4/10 en décu-



bitus latéral gauche où il prend un timbre de roulement, avec renforcement pré-systolique.

- à la xyphoïde, le 1er bruit est normal, l'inspiration forcée fait apparaître un souffle systolique à 2/10. Il existe, vraisemblablement, un galop proto-diastolique.

- au foyer pulmonaire, on perçoit un souffle systolique à 3/10, rude, presque râpeux suivi d'un éclat modéré du 2ème bruit.

- l'auscultation est normale au foyer aortique.

L'examen radioscopique et radiographique montre une cardiomégalie +, avec un arc inférieur gauche allongé battant bien, à pointe légèrement arrondie et un débord droit + sans double contour.

L'arc supérieur gauche est normal. L'arc moyen gauche est légèrement convexe. Les branches des artères pulmonaires sont fortes, immobiles, pas très bien limitées, en raison d'une diminution de la transparence pulmonaire hilare. La vascularisation pulmonaire est globalement augmentée ; enfin, on note dans le prolongement de la lobaire inférieure gauche, vers la base gauche, l'existence de plusieurs opacités arrondies, non pulsatiles, en grappe de raisin.

Sur les clichés oblique et transverse gauches, le ventricule droit apparaît augmenté de volume, de même que l'oreillette gauche, à rayon moyen, légèrement expansive ; le ventricule gauche semble peu augmenté.

Il n'y a pas de calcifications visibles.

Sur l'E.C.G. :

- le rythme cardiaque est sinusal à 110/mn.

- il existe une hypertrophie V.D. ++ avec AQRS = + 130°, Lewis = -16, un B.I.D., avec R crocheté en V1, DIV1 = 4-5/100, et un aspect R/S jusqu'en V7, avec absence d'onde Q.

- il existe, enfin une hypertrophie bi-auriculaire ++, avec un PD2 = 12/100, bifide en D1 D2 (3,5 mm) V3 V4, diphasique en



en V1 V2, avec un axe de P à + 60.

Un cathétérisme droit a donc été demandé avec le Df de C.I.A. + R.M. + im + iT. Il a été fait le 3/6/60.

Il ne montre pas de trajet anormal de la sonde, mais permet de conclure à l'existence d'un shunt G-D<sup>+</sup> avec net enrichissement dès le niveau de la veine sous-clavière gauche (3 volumes), avec une assez grande monotonie de saturation des divers échantillons depuis ce point jusqu'à l'artère pulmonaire, ce qui fait évoquer :

- soit l'existence d'une veine pulmonaire gauche se jetant dans la veine sous-clavière, jugée insuffisante pour expliquer l'importance du shunt ( $15^{1/67}$ /mn) mais qui pourrait être associée à une C.I.A. qui n'aurait pas été cathététisée ;

- soit une fistule artério-veineuse systémique, sous-clavière ou plutôt mammaire interne ce qui pourrait rendre compte de l'image radiologique para-cardiaque gauche, malgré l'absence de souffle continu.

Une angiographie veineuse pratiquée par une veine périphérique, de lecture difficile, le produit opaque se diluant dans un ventricule droit très dilaté, montre l'image anormale de la base gauche s'opacifiant non pas au temps artériel pulmonaire, mais seulement à la 6ème seconde, en même temps que l'aorte ; elle semble constituée de plusieurs opacités superposées et d'un tronc se projetant sur l'arc postérieur de la 7ème côte. On ne peut dire s'il s'agit d'un R.V.P.A. ou de l'opacification d'une artère systémique. L'aorte est de petit calibre, partiellement masquée, au niveau de l'A.S.G. par une grosse A.P. gauche. L'opacité médiastinale peut correspondre à un gros tronc veineux brachio-céphalique.

La malade est finalement adressée au Professeur DUBOST pour intervention chirurgicale avec le diagnostic de rétrécissement mitral serré, avec crises d'étouffement et pression capillaire pulmonaire élevée à l'effort (42 mm de Hg), élément prédominant sur le plan hémodynamique, associé à une image pulmonaire anormale pouvant



CATHETERISME DU 3/6/60

|               |   | GAZ DU SANG |         | PRESSIONS       |                  |
|---------------|---|-------------|---------|-----------------|------------------|
|               |   | Vol.        | Basal % | Basal           | Epreuve d'effort |
| V. Axillaire  | : | 11,40       | : 74,50 | :               | :                |
| V. Ss Clav. G | : | 14,08       | : 92,00 | :               | :                |
| VCS           | : | 13,97       | : 91,25 | :               | :                |
| Haute         | : | 13,59       | : 88,75 | :               | :                |
| OD Moy.       | : | 14,62       | : 95,52 | (4,5)           | :                |
| Basse         | : | 14,05       | : 91,75 | :               | :                |
| Pointe        | : | 14,43       | : 94,25 | :               | :                |
| VD Tricusp.   | : | 13,05       | : 85,25 | 47/0<br>+4 (20) | :                |
| Tronc         | : | 14,08       | : 92,00 | :               | :                |
| AP Br. Dr.    | : | 14,62       | : 95,50 | 42/17 (27)      | 74/30 (50)       |
| Capill. P Dr. | : | :           | :       | 27/15 (20)      | (42)             |
| Art. Fémorale | : | 15,00       | : 98,00 | 109/66 (76)     | :                |
| Capacité      | : | 15,31       | :       | :               | :                |

consommation O<sub>2</sub>/mn/m<sup>2</sup> = 142 ml

Syst. = 3,10

DAV Pulm. = 0,92

|        | Syst.  | Pulm.   | Shunt G-D |
|--------|--------|---------|-----------|
| Débits | 6,61 l | 22,28 l | 15,67 l   |
| Index  | 4,59 l | 15,47 l | 10,88 l   |



correspondre à une séquestration pulmonaire ; un shunt gauche  $D^+$  de siège extra-cardiaque d'étiologie discutée : anévrisme  $A-V^+$  mammaire interne ou retour veineux pulmonaire anormal se jetant dans la veine axillaire gauche.

La malade a été opérée par Monsieur le Professeur C. BUBOST, à Broussais, le 28 Juin 1960; l'intervention a été pratiquée par voie gauche : thoracotomie sous-mammaire avec résection de la 4ème côte.

Al'examen il existait :

- une grosse veine à direction ascendante partant du hile et se dirigeant vers le haut du médiastin, semblant drainer la partie supérieure du poumon gauche.

- une 2ème veine partant également du hile et se dirigeant dans le péricarde en arrière du tronc de l'A.P. pour gagner peut-être le sinus coronaire ou l'oreillette droite, ce qu'il n'est pas possible de préciser.

- la voie d'abord ne permet pas une exploration minutieuse du lobe pulmonaire inférieur gauche et on ne peut définir s'il s'agit ou non d'une séquestration.

- le toucher mitral a mis en évidence une sténose très serrée en entonnoir, fibreuse, non calcifiée sans régurgitation. La sténose a été ouverte au doigt puis au dilatateur, ouverture jugée satisfaisante mais non parfaite, à un doigt  $1/2$ .

L'absence de C.I.A. a été vérifiée ; enfin, après hésitation, la méconnaissance de l'origine et de la destinée exactes du retour veineux pulmonaire anormal a fait abandonner toute tentative de ré-implantation dans l'O.G. L'intervention permettait, ainsi, d'expliquer une image angiographique mal définie visible à la partie supérieure du pédicule comme étant une veine pulmonaire partant du hile gauche et se dirigeant vraisemblablement vers le tronc innommé, mais n'apportait aucune précision concernant l'image de la base droite.



Immédiatement l'amélioration est apparue, évidente, et 15 jours après l'intervention, de retour à Boucicaud : il n'existait plus aucun signe fonctionnel. L'auscultation était pratiquement normale avec seulement, la persistance du dédoublement du 2ème bruit au foyer pulmonaire, mais l'éclat du 1er bruit avait disparu, systole et diastole étaient libres, sur toute l'aire précordiale.

A la radioscopie, la silhouette cardiaque était inchangée, la transparence pulmonaire normale en dehors de l'image inchangée de la base droite.

A l'E.C.G., enfin, on notait : un R.S. à 72, la persistance d'un aspect d'hypertrophie auriculaire gauche ; une déviation à gauche de l'axe de QRS à 90 avec un indice de Lewis à -9. Enfin, un aspect de B.I.D. avec rsR' en V1, R' = 5 mm, et l'apparition d'une micro-onde Q en V6, ce qui confirme bien qu'avant l'intervention on ne devait avoir que des aspects épicaudiques droits jusqu'en V6 - V7.

De Juin 1961 à Octobre 1964, l'amélioration spectaculaire de la cardiopathie s'est poursuivie, la malade menant une vie très active sans dyspnée d'effort, de décubitus ni dyspnée paroxystique nocturne, sans traitement, en dehors de quelques cures de diurétiques pour des oedèmes dans les membres inférieurs, en rapport essentiellement avec un mauvais état veineux (varices des deux jambes, sclérosées en 1957).

Lors d'une visite systématique dans le service, en Octobre 1961, 16 mois 1/2 après l'intervention, on pouvait conclure à l'excellent résultat chirurgical, la persistance du R.V.P.A. sans conséquence hémodynamique importante apparente expliquant sans doute la discrète hypertrophie ventriculaire droite avec bloc incomplet droit. A l'examen, en effet, il n'existe aucun signe périphérique d'insuffisance cardiaque ; à l'auscultation, on note seulement un dédoublement espacé du 2ème bruit, à la pointe, B1 normal, systole et diastole étant libres. A la partie interne du 3ème espace gauche, on entend



un souffle systolique très localisé.

A l'E.C.G. : disparition des signes d'H.A.G. rendant plus nets ceux de surcharge O.D., P pointu en V1, de 3 mm d'amplitude, persistance d'une discrète H.V.D. avec un AQRS inchangé à + 90°, un indice de Lewis à -6, aspect de BID, R S R' S' avec R plus grand que R' 5/3, réapparition des ondes Q de V5 à V7.

A la radioscopie, la silhouette cardiaque reste encore un peu modifiée avec un A.M.G. légèrement convexe, des A.P. +, un A.I.G. un peu long, discret débord Dr, O.G., O.D. et V.G. sont un peu augmentés de volume +, en position oblique et tranverse.

Il n'a donc été conseillé à la malade, pour tout traitement, que de poursuivre un régime sans sel.

Au début de 1964, à 36 ans, alors que la patiente subissait de nouveau des séances de sclérose de varices des 2 jambes, est apparue sans épisode paroxystique de toux, ni de douleur, ni d'expectoration, progressivement, une dyspnée d'effort rapidement croissante.

Le Professeur LENEGRÉ, consulté, en Juin 1964, note des signes de phlébothrombose des M.I. faisant suspecter des embolies pulmonaires et conseille l'interruption des scléroses des varices et l'institution d'un traitement associant digitalo-diurétiques, anticoagulants et régime sans sel strict. Ce traitement amène une amélioration notable, cependant incomplète ; mais, en Septembre 1964, la survenue d'une appendicite nécessite l'interruption des anti-coagulants pendant 4 jours ; et quelques jours après l'intervention, malgré le lever presque immédiat et la reprise du traitement, réapparaissent sans que l'on puisse mettre en évidence des signes de phlébothrombose :

- dyspnée d'effort pour moins de 100 mètres ou 1/2 étage avec toux, expectoration muqueuse et hémoptoïque.

- puis dyspnée de décubitus à 1 puis 2 oreillers.

- enfin, et malgré le traitement médical bien conduit, dans les 3 semaines qui précèdent une réhospitalisation à Boucicaut, 2 ou 3 crises par semaine de dyspnée paroxystique nocturne avec expecto-



A l'entrée dans le service, en Novembre 1964, la malade est en grande insuffisance cardiaque à prédominance droite avec tachycardie à 110, hépatomégalie à 3 travers de doigt sous le rebord costal, non systolique, mais avec un reflux hépato-jugulaire très important, les veines jugulaires étant d'ailleurs spontanément turgescentes et battantes. Au niveau des membres inférieurs, on ne trouve pas de signes de phlébite mais les séquelles d'une grande maladie veineuse chronique avec dermite ocre, cordons veineux indurés, et un oedème important. Les plèvres sont libres ; des râles crépitants sont retrouvés aux 2 bases pulmonaires.

A l'examen cardiaque, on trouve un signe de Harzer, un soulèvement systolique des 4ème et 5ème espaces gauches latéro-sternaux ; le choc de pointe est nettement perçu, dur, vibrant, il n'y a pas de frémissement.

L'auscultation s'est enrichie :

- à la pointe et dans l'aisselle, d'un éclat du 1er bruit, d'un petit souffle systolique, d'un dédoublement espacé du 2ème bruit suivi d'un roulement diastolique 2-3/10 avec renforcement pré-systolique entendus jusqu'à la ligne axillaire postérieure.

- à la xyphoïde d'un souffle systolique apparaissant en inspiration forcée à 2/10 avec DB2.

Tout le long du bord gauche du sternum, maximum à l'extrémité interne des 3ème et 4ème espaces intercostaux gauches, on note un éclat de B1, un souffle holo-systolique, rude, à 4/10, un DB2 modérément serré, peut-être un micro-souffle diastolique. Surtout, il existe au niveau des creux sur et sous-claviculaires gauches, un souffle continu à maximum télé-systolique et proto-diastolique, à 2/10 se perdant dans le creux axillaire ; et dans le dos, le long du bord gauche du rachis, de l'épine à 3 travers de doigt sous la pointe de l'omoplate, un S.S. 1/10 holosystolique débordant peut-être sur la proto-diastole.



A l'E.C.G., le rythme reste sinusal à 110 :

- on retrouve de nouveau une hypertrophie bi-auriculaire avec rotation à droite de l'axe de P à + 75°.

- une accentuation de l'H.V.D. avec B.I.D. : rotation à droite de l'AQRS à +110 (AT à -30°), Lewis à -20, rsR' en V1 avec R' = 7mm  
DI V1 = 6 à 7/100, DIV6 = 4/100.

A la radioscopie, la cardiomégalie est franche, avec allongement important de l'arc moyen gauche à double bosse, plus modéré de l'arc inférieur gauche, débord droit avec double contour n°1. L'oreillette gauche est augmentée ++ très saillante et expansive +, le V.G. est normal, le V.D. affleure le sternum en transverse.

Les artères pulmonaires ont un calibre nettement augmenté (Cf. le tableau évolutif) légèrement expansives, à contours peu nets noyés dans un fluxpéri-hilaire. La transparence pulmonaire est diminuée, le parenchyme prend un aspect cotonneux.

Donc, après une amélioration considérable, tant sur le plan subjectif qu'objectif, en particulier radiologique, il existe une nette aggravation favorisée par des embolies pulmonaires mais due très vraisemblablement à une re-sténose au niveau de la valve mitrale.

De nouvelles précisions seront apportées par les examens complémentaires :

- cathétérisme droit avec courbes de dilution et ciné-angiocardographie sélective au niveau de l'artère pulmonaire gauche pratiquées le 14/11/64 mettent en évidence :

- + par le trajet de la sonde, le cheminement précis d'une veine pulmonaire gauche vers la veine sous-clavière gauche.

- + un gradient de pression entre capillaire gauche et cette veine anormale ce qui a suggéré l'existence d'un obstacle au drainage de cette veine.

- + l'égalité de pression capillaire droit et gauche suggérant un mécanisme équilibrant la répartition des volumes san-



guins entre les deux artères pulmonaires.

+ l'hypertension artérielle pulmonaire à 28 de moyenne est très proche, à l'état basal de celle trouvée avant la 1ère commissurotomie (27 mm Hg), la popM est également identique à celle trouvée lors du 1er cathétérisme, 22 contre 20 à l'état basal.

+ les courbes de dilution permettent, elles aussi de montrer que l'artère pulmonaire gauche est drainée par cette veine pulmonaire gauche anormale.

- la ciné-angiographie sélective, au niveau de l'A.P. gauche, d'interprétation difficile en raison de la complexité des images montre cependant :

+ un drainage très rapide de l'A.P. lobaire supérieure gauche dans le tronc veineux innominé gauche.

+ des veines pulmonaires venant du lobe moyen gauche se drainant dans un vaisseau de trajet parallèle à la cavité ventriculaire qui peut être un sinus veineux, aboutissant dans l'oreillette droite.

+ enfin, la présence d'un angiome de la base gauche se drainant dans l'oreillette gauche.

- un phonocardiogramme fait le 21/11/64 montre :

+ au foyer endopexion, qu'un aspect évoquant un retrecissement mitral avec éclat de b1, roulement diastolique avec renforcement pré-systolique, et claquement d'ouverture mitrale.

+ au foyer pulmonaire un souffle systolique losangique débutant un peu après le 1er bruit, maximum au 1er tiers de la systole se terminant dans la méso-systole ; ce souffle retrouvé également au niveau du 3ème espace latéro-sternal gauche, en absence d'épreuves pharmaco-dynamiques, n'était pas d'interprétation univoque.

On peut pas mettre en évidence ce qui pouvait, à l'auscultation, être interprété comme un souffle continu dû au retour veineux pulmonaire.

Donc, il persiste une incertitude sur le trajet exact de la



# CATHETERISME DU 14/11/64

|                 | GAZ DU SANG        |         |            | PRESSIONS          |  |
|-----------------|--------------------|---------|------------|--------------------|--|
|                 | Vol.               | Basal % |            | Basal              |  |
| V. Ss clav. D   | 11,02              | 78,50   |            | V. Ss Clav. droite |  |
| VCI             | 10,54              | 75      |            | VCI                |  |
| AP              | 12,19 <sub>i</sub> | 86,75   | 50/18 (28) | AP                 |  |
| Capill. P Dr.-G |                    |         | 25/17 (22) | Capill. D - G      |  |
| Art. Fémorale   | 13,27              | 94,5    | 17/8 (11)  |                    |  |
| Capacité        | 14,06              |         |            |                    |  |

La V. Pulm. G se jetant dans la V. Ss clav. G : P = 17/8 (11)

Consommation en O<sub>2</sub>/mn/m<sup>2</sup> = 140 ml

DAV { Syst. = 2,73  
Pulm. = 1,08

|       | Syst.  | Pulm.   | Shunt G-D |
|-------|--------|---------|-----------|
| Débit | 7,58 l | 19,08 l | 11,50 l   |
| Index | 5,12 l | 12,85 l | 7,77      |



veine pulmonaire anormale gauche drainant le lobe moyen gauche. L'élément essentiel est la reconstitution d'une sténose mitrale serrée avec hypertension capillaire pulmonaire ; et, devant l'amélioration spectaculaire obtenue 4 ans plus tôt, on envisage une intervention portant uniquement sur la valve mitrale, mais sous contrôle de la vue et par voie droite pour vérifier l'atteinte valvulaire et les anomalies associées. Et après un contrôle de l'insuffisance cardiaque imparfait, par le traitement médical, la malade est opérée le 22/1/65 par le Professeur Agrégé P. BLONDEAU :

- intervention sous C.E.C. par thoracotomie droite antérieure au niveau du 4<sup>ème</sup> espace intercostal droit .

L'examen montre une très grosse V.C.S. (diamètre triple de celui d'une V.C.S. normale), confirme l'existence d'une V.P.S.G. se jetant dans le tronc veineux innominé gauche. Un toucher par l'O.D., pour rechercher un éventuel abouchement d'une veine pulmonaire moyenne gauche dans le sinus coronaire, confirme de nouveau l'absence de C.I.A. Le sinus coronaire semble normal, l'abouchement de cette veine moyenne se faisant vraisemblablement également dans le système cave supérieur.

Dans l'oreillette gauche, on perçoit 3 orifices pulmonaires normaux : 2 à droite drainant la totalité du poumon droit, 1 à gauche pour la veine pulmonaire inférieure gauche.

Au toucher auriculaire gauche, la sténose mitrale apparaît pure, sans régurgitation et très serrée n'admettant pas l'extrémité du 5<sup>ème</sup> doigt, au centre d'un orifice dont les cordages sont très remaniés attirant les valves en profondeur ; mais le tissu valvulaire lui-même est très souple et on ne trouve aucune calcification.

Une commissurotomie au doigt puis au dilatateur peut être réalisée, amenant l'orifice à un calibre d'environ 2 doigts, sans régurgitation ; il est décidé de conserver cet orifice continent à grande valve souple.

Une fois encore, les suites opératoires sont simples et au retour



dans le service, quinze jours plus tard, en Février 1965, l'amélioration est évidente :

sur le plan fonctionnel, disparition de la dyspnée au décubitus et à l'effort.

A l'examen cardiaque, il n'existe à la pointe, qu'un dédoublement des 1er et 2ème bruits et un micro-roulement diastolique, au bord gauche du sternum : 3ème E.I.G., un souffle systolique à 2/10, précédé et suivi d'un dédoublement serré, claqué des bruits. Il persiste au foyer sous-claviculaire gauche, entendu également dans le dos, le souffle continu attribué au retour veineux anormal.

A l'examen radioscopique, la silhouette cardiaque reste mitrale avec un débord droit, des artères pulmonaires larges mais immobiles, l'oreillette gauche discrètement dilatée et expansive.

A l'examen E.C.G., le rythme est sinusal, à 70/mn avec un axe de P normal à  $+30^\circ$  ; l'auriculogramme conserve un aspect évoquant une surcharge bi-auriculaire avec un P + pointue en D1D2V3, diphasique +/- en V1 V2 mais n'a plus les critères exigés de l'hypertrophie auriculaire. L'AQRS  $+100^\circ$ , l'AT à  $+15$ , l'indice de Lewis =  $-21$  ; QRS en D2 = 8/100 ; en V1, aspect rsR', R' = 4 à 5 mm.

Un mois plus tard (6/3/65), au retour de la maison de convalescence l'amélioration paraît plus évidente encore, avec la reprise d'une vie normale. La dyspnée, les signes d'insuffisance cardiaque, en particulier oedèmes des membres inférieurs, ont disparu, le foie est juste palpable sous les côtes, indolore et sans reflux hépato-jugulaire, il n'y a pas de signe de Harzer.

A l'auscultation, il ne persiste qu'un dédoublement du premier bruit et un souffle systolique à 1/10 dans l'aisselle, la diastole est libre. Le souffle continu sous-claviculaire gauche a disparu.

Le coeur, à la radioscopie n'est plus que modérément augmenté de volume, les A.P. restant bien visibles mais leur diamètre ayant nettement régressé, l'O.G. est encore augmentée +, à rayon moyen, discrètement expansive.



|                  | : 1960 MAI       | : OCT. 61        | : NOV 64              | : MARS 65         | : JANVIER 67    |
|------------------|------------------|------------------|-----------------------|-------------------|-----------------|
|                  | : (31 ans)       | : 16 mois p.c.   | : 4 ans 1/2 p.c.      | : 1 mois 1/2 p.c. | : 2 ans         |
| - DE             | : + 2-3 étages   | : 0              | : +++ 1/2 étage       | : :               | : :             |
| S.F. - DD        | : 0              | : 0 Asympto.     | : ++ 2 oreillers      | : Asympto.        | : Asympto.      |
| - DPN            | : 1 DAP          | : 0              | : +++                 | : :               | : :             |
| - Hépato-mégalie | : 1 TD non syst. | : 0              | : 3 TD non syst.      | : 1 TD non syst.  | : 0             |
| - RHJ            | : 0              | : 0 IVD = 0      | : ++                  | : 0               | : 0 IVD = 0     |
| - oedèmes MI     | : 0              | : 0              | : ++                  | : 0               | : 0             |
| - Harzer         | : +              | : 0              | : ++                  | : 0               | : 0             |
| - Pointe         | : Eb1 RD 4/10    | : Db2            | : Eb1 Db2 RD 2-3/10   | : :               | : :             |
| - Foyer P.       | : Eb2 Ss 3/10    | : :              | : Eb2 Ss 2-3/10       | : :               | : :             |
| - Xyphoïde       | : Ss 2/10        | : :              | : Eb1 Db2 aug Ss 2/10 | : :               | : :             |
| - Ss clav. G     | : 0              | : :              | : Ss continue 2/10    | : :               | : :             |
| - Dos            | : 0              | : :              | : Ss 1/10             | : :               | : :             |
| - 3è EIG         | : 0              | : :              | : Ss 4/10             | : :               | : :             |
|                  | : :              | : :              | : Db2 Eb1             | : :               | : :             |
| diographie       | : :              | : :              | : :                   | : :               | : :             |
| radio-mégalie    | : ++             | : +              | : ++                  | : +               | : +             |
| largeur AP Dr.   | : 23 mm          | : 17 mm          | : 38 mm               | : dim.            | : nette dim.    |
| ECG              | : :              | : :              | : :                   | : :               | : :             |
| oreillettes      | : H bi A         | : HAD +          | : H bi A              | : Sub normal      | : :             |
| AQRS             | : + 130°         | : + 90°          | : + 110°              | : + 100°          | : HVD en voie   |
| Lewis            | : - 16           | : - 6            | : - 20                | : - 16            | : de régression |
| Aspect en V1     | : R crocheté     | : RsR's'         | : rsR' R'=7           | : rsR' R'=6       | : :             |
|                  | : S R = 10mm     | : R sur 5/3 à R' | : :                   | : :               | : :             |
| Cathé.           | : :              | : :              | : :                   | : :               | : :             |
| shunt G-D        | : 15 l 67/mn     | : :              | : 11,50 l/mn          | : :               | : :             |
| PCPM             | : basale=20      | : :              | : basal=22            | : :               | : :             |
|                  | : effort=42      | : :              | : :                   | : :               | : :             |

28/6/60

22/1/65

1ère commissurotomie

2ème commissurotomie



A l'E.C.G., rythme sinusal à 75, l'hypertrophie bi-auriculaire ne peut être que suspectée, l'AQRS est à + 100°, le Lewis à - 16, en V1 rsR', R' = 6mm; DI V1 = 7/100 ; T - V1 et V2. L'hypertrophie ventriculaire droite persiste.

La malade a été revue en Janvier 1967, 2 ans après la 2ème commissurotomie, 6 ans 1/2 après la première ; elle menait une vie active normale. Il n'existait aucun S. fonctionnel, aucun S. d'insuffisance cardiaque, le seul traitement suivi étant les anti-coagulants en raison des troubles circulatoires au niveau des 2 jambes.

A l'auscultation, il n'existait plus qu'un éclat du 1er bruit et l'effort ne permettait d'entendre qu'une vibration proto-diastolique ; à l'E.C.G., l'H.V.G. était en voie de régression.



Les 2 cas rapportés ici et les 22 cas publiés de l'association R.M. + R.V.P.A. permettent d'envisager l'histoire naturelle de cette cardiopathie, les moyens et les difficultés de son diagnostic, les indications et les modalités thérapeutiques.

Cette mise au point est apparue d'autant plus utile que la plupart des cas rapportés jusqu'à présent n'ont pas fait l'objet d'une description particulière mais ont été seulement cités dans le cadre d'une étude sur :

- les retours veineux pulmonaires anormaux en général (SEPULVEDA, POURCHAIRE, VALDONI).
- leur seule classification et description anatomique d'après des examens autopsiques (HUGUES).
- leur traitement (KALKE).
- les résistances vasculaires pulmonaires (LENDRUM).
- deux cas de décès brutal après angiographie (DIMOND).

Le cadre précis de cette étude, limité par la définition anatomique qui est donnée à cette cardiopathie a conduit à écarter :

- les cas où, au rétrécissement mitral, s'associe une insuffisance mitrale franche, jugée au moins aussi importante que la sténose, sinon prédominante ;
- et, d'une façon peut-être plus arbitraire, des cas comme celui cité par REID où, du fait d'un R.M. associé, une veine pulmonaire gauche, normale puisque s'abbouchant dans l'oreillette gauche, réalise cependant un shunt gauche droit : le courant sanguin veineux empruntant préférentiellement la voie d'une veine sève supérieure gauche qui lui est anastomosée.

Ces formes particulières seront évoquées au diagnostic différentiel.



### FREQUENCE.

La fréquence de cette association : 22 cas rapportés en 25 ans depuis que HUGUES signalait en 1944 les deux premiers, est donc très faible, tant parmi les rétrécissements mitraux que parmi les retours veineux pulmonaires anormaux partiels (R.V.P.A.).

Notre 2ème observation reste unique parmi 586 cas de commissurotomies pour rétrécissement mitral relevés à l'Hôpital Boucicaut entre 1958 et 1961. Elle fait partie des 2 seuls cas (le second étant celui d'ACAR) cités dans la thèse d'ARTUR en 1965 sur un total de 122 R.V.P.A. dont 115 partiels suivis jusqu'à cette date en service de chirurgie de Broussais et Marie Lannelongue.

Par rapport aux retours veineux pulmonaires anormaux, la fréquence est de : 2/122 (ARTUR), 2/115 (HUGUES), 1/57 (KALKE), 1/33 (POURCHAIRE). Elle est nettement plus importante dans un type particulier, rare, de R.V.P.A. : le R.V.P.A. partiel sans C.I.A. (2 sur 5 cas cités par ARTUR, 1 sur 6 cas opérés par KALKE) alors qu'aucun cas de R.V.P.A. avec R.M. ne comporte de C.I.A. présente pourtant dans la majorité des cas de R.V.P.A.

BRUSCHKE reprenant les observations de l'Hôpital d'Utrecht, retrouve en Octobre 1969, parmi 943 valvulopathies mitrales et 70 R.V.P.A., 4 cas d'association de ces 2 cardiopathies (2 observations seulement sont retenues dans notre étude, une IM majeure accompagnant la sténose dans les 2 autres). Il en conclut que seule une méconnaissance de cette cardiopathie (retrouvée ici dans 0,21 % des cardiopathies mitrales et 2,8 % des R.V.P.A. si l'on ne tient compte que des 2 des cas correspondant au syndrome étudié, explique l'extrême rareté des cas publiés. Les simples lois mathématiques du hasard calculant la fréquence de coïncidence fortuite de 2 anomalies, l'une très répandue : le R.M., l'autre non exceptionnelle le R.V.P.A. permettent d'aboutir aux mêmes conclusions.



ANATOMIE. (Tableau I)

Jusqu'à l'observation rapportée par ALDRIDGE en 1955, cette association apparaissait, en effet, comme la survenue fortuite d'une atteinte rhumatismale acquise sténosante de la valve mitrale chez un sujet porteur d'un R.V.P.A. d'origine congénitale ; que l'étiologie rhumatismale soit retrouvée dans les antécédents : R.A.A. (7 cas) chorée (2 cas dont notre 2ème observation), évoquée ou prouvée à l'examen même des lésions : aspect macroscopique per-opératoire, nécropsique (notre 1ère observation), ou même histologique (nodules d'ASCHOFF retrouvés au niveau de l'auricule gauche dans un cas) ; et finalement, tous les cas rapportés sauf 2 plaident en faveur de cette origine.

ALDRIDGE seul jusqu'à présent, a trouvé avec certitude, au cours d'un examen autopsique, un rétrécissement congénital mitral avec absence de commissure, muscles papillaires s'insérant directement sans sordage sur les valvules. L'orifice mitral n'admettait qu'une sonde de 2 mm de diamètre ; l'histologie a vérifié l'absence de tout aspect inflammatoire de type rhumatismal ; il existait également dans ce cas, un rétrécissement aortique, lui aussi congénital : FERENCZ signalait déjà plus de 10 ans auparavant, la fréquence de la sténose aortique ou sous-aortique dans le R.M. congénital (14 cas sur 43 ), mais aucun cas de R.V.P.A. associé.

Un doute persiste sur la nature de la sténose mitrale dans la 2ème observation de BRUSCHKE : l'auteur ne retrouve, même à l'autopsie effectuée 5 mois après commissurotomie aucun argument permettant de choisir entre l'origine rhumatismale et congénitale.

1) Le rétrécissement mitral a été apprécié dans tous les cas, sauf 3, directement, soit à l'intervention (16 cas) soit à l'autopsie (5 cas).

La constatation essentielle est le caractère presque toujours très serré de cette sténose, réduisant l'orifice à un calibre in-



férier à 1 cm<sup>2</sup> de diamètre, n'admettant pas la 3ème phalange de l'index (comme dans nos 2 observations). Elle n'était que 2 fois jugée "assez serrée" ; enfin, 2 fois seulement, l'abstention thérapeutique a été préconisée, la sténose paraissant peu serrée, pratiquement asymptomatique sur le plan fonctionnel et sans retentissement hémodynamique décelable au cathétérisme.

Signalons que dans 4 observations, il est fait mention de calcifications mitrales (nous n'en avons pas trouvé).

2) L'absence de toute communication inter-auriculaire a été vérifiée 17 fois à l'intervention ou à l'autopsie ; elle n'est que très vraisemblable dans 7 cas sur les résultats du cathétérisme, d'angiographies, associés dans 2 cas à des courbes de dilution.

Nous verrons plus loin l'intérêt qu'il y a à faire le diagnostic de septum I.A intact par des examens complémentaires, la recherche d'une C.I.A. suspectée, en per-opératoire, imposant au malade (dans 6 des 24 cas) une C.E.C. avec les risques que cela comporte encore dans ce seul but diagnostique.

3) L'étude anatomique du R.V.P.A. doit faire envisager rapidement celle du poumon anormalement drainé, du nombre de veines anormales, du lieu et du mode d'abbouchement.

a) Le poumon anormalement drainé a été :

- 17 fois sur 24 le poumon droit (71 % des cas).

totalité (3 cas), lobe supérieur (7 cas dont notre 1ère observation), lobe supérieur et moyen (4 cas), lobe inférieur droit dans un cas ; localisation non précisée dans 2 cas.

- 7 fois sur 24 le poumon gauche (29 %) : en totalité (dans 2 cas), le lobe supérieur gauche dans 4 cas, lobe supérieur et moyen gauche (dans notre 2ème observation).

Cette nette prédominance droite : 2/3 des cas est retrouvée chez tous les auteurs qui ont étudié les R.V.P.A. partiels, dans les mêmes proportions (BRADY, SMITH, NIEVEEN) ou dans une proportion encore plus forte.



b) Le nombre de veines pulmonaires anormales est variable ; le plus souvent (80 % des cas) unique : 20/24 deux veines dans 3 observations, 3 dans celle d'ALDRIDGE ; nous avons nous-même trouvé 1 et 2 V.P.A. respectivement dans nos 2 cas.

c) Le lieu d'abbouchement de cette ou de ces veines dépend essentiellement du côté intéressé ;

- à gauche le drainage se fait habituellement dans le tronc veineux innominé ou sous-clavier gauches (5 fois sur 7) plus rarement dans une veine cave supérieure gauche persistante (2 fois sur 7).

Dans notre seconde observation un drainage plus inhabituel : d'un lobe moyen gauche, à droite directement dans la veine cave supérieure, très vraisemblable, n'a pô être prouvé.

- à droite, le seul cas de retour veineux du lobe inférieur droit s'est fait dans la veine cave inférieure.

(On peut signaler ici que le R.V.P.A. dans la V.C.I., s'il est très rare dans le cadre de l'ensemble des R.V.P.A., l'est nettement moins dans celui des R.V.P.A. sans C.I.A., ce qui est habituel) ;

- les autres veines tributaires du poumon droit se drainent dans la veine cave supérieure droite (10 cas dont notre 1ère observation) ou dans l'oreillette droite (5 cas) ; une seule fois dans une veine Azygos.

d) Mode d'abbouchement dans le cas de plusieurs veines pulmonaire. Celui-ci a lieu dans la même cavité, isolément (dans 2 cas) dans 2 cavités différentes dans notre 2ème observation.

Le drainage de tout un poumon se fait habituellement (ce n'est pas le cas pour VALDONI) par un tronc veineux unique.

4) Les lésions anatomiques secondaires, traduisant le retentissement cardiaque et pulmonaire du shunt et de la sténose semblent présenter peu de particularités et n'ont pas fait l'objet de descriptions précises dans les différentes publications ; plusieurs d'entre elles insistent cependant, dans le cas de retour veineux



dans la V.C.S. sur l'importance de la dilatation de celle-ci (calibre triple de celui d'une V.C.S. normale dans notre 2ème observation) dilatation ou hypertrophie dilatatoire de l'O.G., des cavités droites étant dans tous les cas déjà appréciées à l'examen radiographique et radioscopique.

5) L'étude histologique pulmonaire, rarement décrite, ne semble pas avoir apporté d'arguments décisifs en faveur des conceptions physio-pathologiques de la maladie car si,

- . LENDRUM signale, au niveau des artérioles, la présence de lésions compatibles avec l'élévation des résistances artérielles dans le territoire anormalement drainé,

- . SEPULVEDA ne trouve qu'un discret épaissement des parois des vaisseaux, et

- . pour ALDRIDGE, il n'y a pas de différence significative ;

- . les lésions sont au contraire moins marquées que dans le reste du territoire pulmonaire dans l'observation d'ACAR.

- . dans notre 2ème observation, il existait, à droite, dans tout le champ pulmonaire, un aspect identique pour les 3 lobes (alors que le R.V.P.A. ne concerne que le LSD) de xanthomatose et hyperplasie intinale ; à gauche, par contre, (hémi-poumon à drainage veineux normal) un aspect très évocateur d'H.T.A.P., d'épaississement fibrillaire très net de l'intima associé à un épaissement plus important de la média.

6) Des lésions ou anomalies associées sont enfin signalées.

- anomalies pulmonaires : angiome, dans notre seconde observation, intéressant le lobe inférieur gauche, seul lobe de ce poumon "normalement" drainé vers l'O.G.

- et surtout cardiovasculaires :

- . dextrocardie dans l'observation de KALKE .

- . persistance d'une veine cave supérieure gauche





| ANATOMIE - MODALITES DU DIAGNOSTIC EXACT - |              |          |          |                                 |          |          |      |       |  |
|--------------------------------------------|--------------|----------|----------|---------------------------------|----------|----------|------|-------|--|
| Auteurs<br>et de<br>localisation           | R.M.         |          |          | R.V.P.A.                        |          |          |      |       |  |
|                                            | PROUVE       |          |          | Dg. seult.                      |          |          |      |       |  |
|                                            | Intervention | Autopsie | clinique | % de stén.                      | RM serré | Drainage | Nbr. | VPA   |  |
| AR (65)                                    | +            | :        | :        | +++<br>Calcifié                 | :        | LSD -LMD | :    | 2     |  |
| R (64)                                     | +            | :        | :        | +++<br>calc 0,9 cm <sup>2</sup> | :        | PG       | :    | 1     |  |
| DGE (65)                                   | :            | +        | :        | +++<br>2mm                      | :        | LBD LMD  | :    | 3     |  |
| 1                                          | :            | :        | +        | ++<br>1,2 cm <sup>2</sup>       | :        | LSD LMB  | :    | 1     |  |
| CHKE<br>(69) 2                             | +            | :        | :        | +++<br>0,8 cm <sup>2</sup>      | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| D (63)                                     | :            | +        | :        | ?                               | :        | PD       | :    | 1     |  |
| RD (66)                                    | +            | :        | :        | ++                              | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| 1                                          | :            | +        | :        | ?                               | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| S<br>) 2                                   | :            | +        | :        | ?                               | :        | LSG      | :    | 1     |  |
| (67)                                       | +            | :        | :        | +++<br>calcifié                 | :        | LID      | :    | 1     |  |
| RUM (57)                                   | +            | :        | :        | +++                             | :        | LSD LMD  | :    | 1     |  |
| LS (56)                                    | +            | :        | :        | +++                             | :        | LSG      | :    | 1     |  |
| (63)<br>HAIRE                              | +            | :        | :        | +++<br>0,8 cm <sup>2</sup>      | :        | PD       | :    | 1     |  |
| 1                                          | +            | :        | :        | ?                               | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| E<br>59) 2                                 | +            | :        | :        | ?                               | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| (55)<br>VEDA                               | +            | :        | :        | +++<br>5mm                      | :        | PG       | :    | 1     |  |
| NI (63)                                    | +            | :        | :        | ?                               | :        | PD       | :    | 2     |  |
| :                                          | :            | :        | +        | peu serré<br>?                  | :        | LD       | :    | 1     |  |
| NSKAS<br>(63)                              | +            | :        | :        | ++<br>+++ ?                     | :        | LD       | :    | 1     |  |
| (61)<br>BOURG                              | :            | :        | +        | peu +                           | :        | LSG      | :    | 1     |  |
| (62)<br>RMIL                               | +            | :        | :        | +++<br>8-10 mm                  | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| (56)                                       | +            | :        | :        | ?                               | :        | LSG      | :    | 1     |  |
| 1                                          | :            | +        | :        | +++                             | :        | LSD      | :    | 1     |  |
| RE<br>2                                    | +            | :        | :        | +++                             | :        | LMG LSG  | :    | 1 1 + |  |

|                |          |            |               |            |                           |
|----------------|----------|------------|---------------|------------|---------------------------|
|                | SEPTUM   | IA         | MALFORMATIONS | OU         | LESIONS                   |
|                | INTACT   |            |               |            | ASSOCIEES                 |
| uchement       | Anatomie | CATHE      |               |            |                           |
|                |          | Angio.     |               |            |                           |
| VCS            | +        |            | im            | ia         |                           |
| I G gu clav. G |          | + dilution | O             |            |                           |
| OD             | +        |            | RA            | congénital |                           |
| VCS            |          | +          | RPF           |            |                           |
| VCS            | +        |            | O             |            |                           |
| OD             | +        |            | RPF           | im         |                           |
| V. Azygos      | +        |            | RPF           | im         | ia                        |
| VCS            | +        |            |               |            | Calcification Ao.         |
| ou Ss clav. G  | +        |            |               |            | Valves Aortiques indurées |
| VCI            | +        |            | im            |            | Dextro-cardie             |
| VCS            |          | + dilution | RPF           |            |                           |
| ou Ss clav. G  | +        |            | RPF           |            |                           |
| VCS            | +        |            | RPF           |            |                           |
| OD             | +        |            | RPF ?         |            |                           |
| OD             | +        |            | RPF ?         |            |                           |
| VCSG           |          | +          | RPF           | im         |                           |
| VCS            | +        |            |               |            |                           |
| VCS            |          | +          |               |            |                           |
| OD             | +        |            | RPF           |            |                           |
| ou Ss clav. G  |          | +          |               |            |                           |
| VCS            | +        |            |               |            |                           |
| VCSG           |          | +          | RPF           |            | IT                        |
| VCS            | +        |            | RPF           | im ?       | IT ++, VCSG persistante   |
| VCS ?          |          |            |               |            |                           |
| Ss clav. G     | +        |            | RPF           |            | IT angiome pulmonaire     |



se jetant dans le sinus coronaire (notre lère observation).

. sténose aortique associée à la sténose mitrale toutes deux congénitales (ALDRIDGE) déjà signalée.

. l'existence d'une atteinte poly-valvulaire et ou d'une maladie mitrale, la signification souvent difficile des données variables de l'auscultation seront discutées Lors de l'examen clinique, mais il a été possible de mettre en évidence une insuffisance mitrale et aortique : le R.M. restant prédominant, chez ACAR et GODFARB, une im pour KALKE, plus fréquemment une insuffisance tricuspide (2 cas personnels, ZION) et surtout, un syndrome de rétrécissement pulmonaire fonctionnel très fréquent. HUGUES mentionne l'existence sur les pièces anatomiques des 2 cas découverts post-mortem de valves aortiques indurées calcifiées, sans que l'on sache si le retentissement hémodynamique et clinique en ont permis plus tôt le diagnostic.



## PHYSIOPATHOLOGIE.

Tout l'intérêt de l'étude de l'association, presque toujours fortuite de ces 2 anomalies tient dans leur inter-action, chacune agissant sur l'autre pour en modifier la physionomie.

La connaissance de cette physiopathologie permet, à la fois, d'en comprendre l'histoire naturelle et de mieux expliquer le succès obtenu par une intervention chirurgicale, même incomplète ; sur un plan plus général, elle a rendu possible, chez l'homme, dans des conditions presque expérimentales, l'étude de l'origine et du rôle du phénomène, des modifications de résistances vasculaires pulmonaires, de distension de ce lit vasculaire...

1) Le retrécissement mitral modifie le volume du shunt. Dans les R.V.P.A. partiels isolés, la tolérance fonctionnelle dépend de l'importance du shunt, c'est-à-dire de l'étendue du territoire veineux anormalement drainé. Celui-ci excede rarement le tiers du débit pulmonaire aussi, ces malformations sont-elles souvent une découverte fortuite radiologique ou de la chirurgie pulmonaire ; et BRADY, dès 1942, avait pu établir qu'il n'y avait aucun trouble fonctionnel si moins de la moitié du sang oxygéné faisait retour dans l'oreillette droite.

La coexistence d'une sténose mitrale, presque toujours serrée vient augmenter considérablement le volume du shunt, qui, dans tous les cas où le cathétérisme a été pratiqué est supérieur ou égal à la moitié du débit pulmonaire (50 % en moyenne).

Le débit du shunt G-D apparaît ainsi largement supérieur au débit théorique du territoire anormalement drainé, atteignant au maximum 88 % du D.P. dans notre première observation, pour le seul lobe supérieur droit, soit un shunt de plus de 16 litres par minute.

Cette dérivation préférentielle du sang dans ce territoire s'explique facilement par la différence de pression veineuse :

- basse et voisine de celle de l'O.D. et de la V.C.S. pour le territoire anormalement drainé.



- élevée et proche de celle de l'O.G. en amont, du barrage mitral pour le reste du poumon, normalement vascularisée ; la pression artérielle étant par ailleurs, dans le territoire pulmonaire, plus élevée que dans des conditions hémodynamiques normales, mais uniforme.

La commissurotomie doit donc pouvoir apporter, par la seule levée de l'obstacle, une diminution très notable du shunt, avec retour du débit systémique, à un chiffre proche de la normale.

L'efficacité de cette seule intervention, tant sur le plan clinique qu'hémodynamique, a bien montré, nous le verrons, le rôle prédominant de la sténose.

Notre 2ème observation, en montrant la récurrence des troubles par une re-sténose, leur nouvelle disparition, tout aussi spectaculaire qu'après la 1ère intervention lors d'une seconde commissurotomie, sans intervention sur le R.V.P.A., en apporte une démonstration presque expérimentale.

Mais des études comme celles de SEPULVEDA, puis de LENDRUM, ADLER ont montré qu'un autre facteur intervenait dans la régulation du débit du shunt, à côté du degré de la sténose et de l'étendue du territoire pulmonaire, intéressé par le drainage veineux anormal : ce sont les résistances artériolaires pulmonaires.

Si les pressions capillaires pulmonaires, bloquées, sont, au pôle veineux, à 2 niveaux différents, proches des chiffres de pressions auriculaires droite et gauche, il existe, malgré une sténose mitrale serrée, des observations où le volume du shunt reste sensiblement proportionnel à celui du territoire pulmonaire anormal. Ceci s'explique par des modifications de ces résistances artériolaires pulmonaires.

SEPULVEDA, le premier, a montré, sans pouvoir l'expliquer, que les résistances vasculaires pulmonaires, donc que le gradient de pression intra-pulmonaire, à travers le poumon anormalement drainé étaient supérieures à celles du poumon "normal" ; LENDRUM a démontré, par la suite, expérimentalement, qu'une distension passive, veineuse du lit vasculaire pulmonaire pouvait amener une diminution de ces résistances



vasculaires : cette distention passive étant réalisée par l'élévation passive de pression dans l'oreillette gauche, crée par la sténose.

Expérimentalement, l'élévation de pression dans l'oreillette gauche entraîne une diminution des résistances vasculaires pulmonaires.

Ainsi, une excessive re-circulation dans le territoire anormalement drainé, grâce à un gradient de pression intra-pulmonaire nettement supérieur à celui du reste du poumon normal, pour un débit identique à droite et à gauche, est-elle limitée par un net accroissement des résistances vasculaires dans ce dernier territoire, agissant indirectement comme un système de protection, mais réduisant par la même occasion, le rôle favorable de "délestage" joué par le R.V.P.A. vis à vis du R.M.

|         | Poumon normt. drainé                   | Poumon anormt. drainé |
|---------|----------------------------------------|-----------------------|
| ADLER   | r. vasc. pulm. dynes/s/cm <sup>5</sup> | 280 (donc x3)         |
|         | gradt p. pulm.                         | 5 mm Hg               |
|         | p.c.p.                                 | 28                    |
|         | P. aurilaire                           | O.G.=30 mm Hg         |
| LENDRUM |                                        | O.D. = 11             |
|         | r. vase                                | 178                   |
|         | gradt p. pulm.                         | 8                     |
|         | p.c.p.                                 | 24                    |
|         | p. aurilaire                           | O.G. = 24             |
|         |                                        | O.D. = 2              |



2) Le R.V.P.A. atténue les conséquences du barrage mitral.

Il diminue l'apport veineux à l'oreillette gauche qu'il soulage, ainsi que le territoire pulmonaire anormalement drainé, soustrait aux répercussions mécaniques de la sténose mitrale.

Ce shunt, voie de décharge venant contourner l'obstacle, a été utilisé entre 1948 et 1949, soit environ un an avant d'être rapidement et définitivement remplacé par la commissurotomie mitrale, sous la forme des anastomoses veineuses azygo-pulmonaires, surtout à Paris et à Boston où il a été simultanément conçu ; il a permis à la fois de réaliser certains sauvetages mais aussi de faire la preuve du caractère limité de ses effets bénéfiques.

Cette compensation, réalisée transitoirement par le shunt qui minimise, en quelque sorte, les effets du barrage mitral, est insuffisante pour s'opposer à l'élévation de la pression capillaire pulmonaire calculée presque toujours supérieure ou égale à 15 mm de Hg<sup>1</sup> et atteignant en moyenne 22 mm (20 et 22 mm de Hg dans notre 2ème observation, respectivement avant chacune des 2 commissurotomies). Ceci permet de comprendre à la fois le retard d'apparition des premiers signes fonctionnels, pour une sténose pourtant serrée, mais aussi la brutalité fréquente de la décompensation. Une illustration de l'existence et de l'insuffisance de la protection apportée par le retour veineux anormal en est donnée par l'observation d'ALLDRIDGE, dans laquelle on note, au cours même d'un O.A.P., l'absence de signes d'examen clinique et radiologique pathologiques, dans le seul territoire anormalement drainé.

EDVARDAS a réalisé une occlusion transitoire de la branche droite de l'artère pulmonaire, celle qui irrigait le poumon dont un lobe était anormalement drainé, au moyen d'un ballonnet gonflable monté au bout d'un cathéter, avec mesure simultanée des pressions dans le V.D. (par le même cathéter) et l'O.G. (par cathétérisme transseptal).

Le gonflement du ballon entraîne immédiatement une élévation de pression dans ces 2 cavités : l'apport supplémentaire de sang par suppression du shunt démasquant ainsi l'importance et le retentissement



de l'obstacle mitral. Mais cette élévation de pression était relativement modeste (et concernait une re-sténose, encore peu serrée).

Ainsi, "le safety valve mechanism" le rôle de soupape de sûreté n'est que relatif, transitoire ; et, dans une large proportion son effet favorable au niveau des cavités situées en amont de l'obstacle mitral est minimisé par l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires ; il est difficile de dire si l'élévation de pression dans le V.D. relève principalement de l'hyper-pression dans l'O.G. liée à l'obstacle, ou de l'élévation de ces résistances vasculaires pulmonaires (VARNANSKAS).

L'association de ces 2 éléments explique qu'une sténose vraie puisse, en raison d'un shunt suffisant, autoriser, sans syndrome de barrage, sans élévation de pression, un écoulement pratiquement normal d'un débit devenu moindre ; d'où l'absence, rare mais possible de tout S. d'auscultation de sténose mitrale (VARNANSKAS), l'absence possible au moins au repos, de gradient ventricule gauche, capillaire pulmonaire (V.G. - C.P.) diastolique, malgré un retrécissement assez serré, ce qui, pour GOLDFARD, qui en fournit un bel exemple, traduit une "compensation d'une cardiopathie par l'autre, au prix d'une chute modérée du débit cardiaque (3 litres par minute) ; dans cette même observation est contredite l'affirmation selon laquelle, en cas de shunt gauche-droit recueilli à l'étage auriculaire, une égalité de pression entre les deux oreillettes est hautement significative de C.I.A., une différence de pression faisant au contraire, porter le diagnostic de R.V.P.A. à septum I.A. intact (ce qui ne fait, en réalité, que traduire une différence de calibre du shunt gauche-droit, habituellement plus faible dans les R.V.P.A. que dans les C.I.A.). Dans la pratique, on se souviendra surtout, comme nous le reverrons dans l'étude de l'évolution, de la précarité de la compensation réalisée, en cas de sténose serrée, même si celle-ci se poursuit pendant de nombreuses années, et donc de la nécessité de déterminer cet élément primordial qu'est le degré de la sténose, dans l'évaluation du pronostic à quelques années ou même mois des formes mêmes asymptomatiques.



3) R.V.P.A. partiel important et R.M. serré entraînent tous deux une augmentation de travail du V.D. Le premier s'ajoute au second pour élever la pression pulmonaire : la surcharge devient, à la fois, volumétrique par augmentation du débit pulmonaire et systolique par hypertension artérielle pulmonaire.



## ETUDE CLINIQUE

=====

### ETIOLOGIE. (Tableau II)

#### 1) Le sexe.

On ne retrouve pas la nette prédominance féminine du R.M. à laquelle on aurait pu s'attendre puisque le R.V.P.A. est aussi fréquent chez les Hommes que chez les Femmes. Nos 2 cas concernent des femmes mais sur les 21 cas où le sexe a été précisé, il faut noter que 12 fois il s'agissait d'un homme, 9 fois seulement d'une femme. Donc, 4hommes pour 3 femmes.

#### 2) L'âge.

L'âge moyen de la découverte de la maladie est de 33 ans. Tous les malades sauf 2 (7 ans et 16 ans) sont des adultes ; 2 seulement atteignent ou dépassent 50 ans (55ans pour l'un des cas de HUGUES diagnostiqués post-mortem).

L'ensemble des cas se répartit ainsi :

| Age         | 0-10 ans | 11-20 ans | 21-30 ans | 31-40 ans | 41-50 ans | + de 50 ans |
|-------------|----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-------------|
| Nbre de cas | 1        | 1         | 5         | 8         | 5         | 1           |

Donc plus de 4 fois sur 5 (85 %) le diagnostic est porté entre 20 et 50 ans et 2 fois sur 3 (66 %) au delà de 30 ans.

3) Les circonstances cliniques de découverte, ont été précisées dans 17 observations (dont les 2 observations personnelles) :

- 9 fois (1fois sur 2) la découverte d'un souffle ou d'un roulement a été fortuite, à un âge moyen de 22 ans (12 à 39 ans) ; et les signes fonctionnels sont apparus secondairement, en moyenne 7 ans après cette découverte auscultatoire ( 3 à 19 ans).





ET  
==

|                    |   | ETIOLOGIE<br>RHUMATISMALE |          |             | AGE DECOUVERTE |                                   |               |
|--------------------|---|---------------------------|----------|-------------|----------------|-----------------------------------|---------------|
|                    |   | CLINIQUE                  | ANATOMIE | CONGENITALE | SEXES          | EXAMEN : lers :<br>systémat. S.F. | Dg            |
| ACAR (65)          |   | 0                         | +        |             | H              | 29 ans                            | 92 ans 33 ans |
| ADLER (64)         |   | +<br>RAA                  |          |             | H              | 20                                | 32 32         |
| ALDRIDGE (65)      |   | 0                         | 0        | +           | F              | 16                                | 19 22         |
|                    | 1 | 0                         | 0        | 0           | H              | -                                 | 32 34         |
| BRUSCHKE<br>(69)   | 2 | 0                         | ?        | ?           | H              | 39                                | 42 43         |
| DIMOND (63)        |   |                           |          |             |                |                                   |               |
| GOLDFARD (66)      |   | 0                         | -        | -           | F              | +                                 | 23 25         |
|                    | 1 | +<br>RAA                  | +        |             | H              | -                                 | - 55          |
| HUGUES (44)        | 2 | +<br>RAA                  | +        |             | H              | -                                 | - 44          |
| KALKE (67)         |   |                           | +        |             | H              | -                                 | - -           |
| LENDRUM (57)       |   |                           | +        |             | F              | -                                 | - 25          |
| NICHOLS (56)       |   | 0                         | ?        |             | H              | -                                 | 22 32         |
| POURCHAIRE (63)    |   |                           | ?        |             | H              | -                                 | 16 16         |
|                    |   | -                         | -        | -           | -              | -                                 | - -           |
| REALE (59)         |   | -                         | -        | -           | -              | -                                 | - -           |
| SEPULVEDA(55)      |   | +<br>RAA                  |          |             | H              | 21                                | 27 29         |
| VALDONI (63)       |   |                           | ?        | ?           | -              | -                                 | - 7           |
| VARNANSKAS<br>(63) | 1 | +<br>RAA                  | -        | -           | F              | -                                 | 22 32         |
|                    | 2 | 0                         | 0        | 0           | F              | -                                 | 19 40         |
| WAREMBOURG(61)     |   | +<br>RAA                  |          |             | H              | 26                                | ? 50          |
| WASSERMIL (62)     |   | +<br>chorée               |          |             | H              | 12                                | 31 36         |
| ZION (56)          |   | +<br>RAA                  |          |             | F              | -                                 | 30 42         |
|                    | 1 | ?<br>scarlatine           | +        |             | F              | 20                                | 24 28         |
| LENEGRE            | 2 | +<br>chorée               |          |             | F              | -                                 | 29 32<br>36   |

CIRCONSTANCES  
=====DU  
==DIAGNOSTIC  
=====

| DE       | DE                       | OAP |            |          |                                 |
|----------|--------------------------|-----|------------|----------|---------------------------------|
| Discrète | progressive<br>intensité |     | Hémoptisie | Syncopes | Circonstance de                 |
|          | +++                      |     | +          | +        | l'épisode parox.<br>à l'effort  |
|          | +                        | +   |            |          | passage en<br>arythmie complète |
|          | +                        | +   |            |          | cathétérisme                    |
|          | ++                       |     | +          |          |                                 |
|          | ++                       |     |            | +        |                                 |
|          | ++                       |     |            |          |                                 |
|          | ++                       | +   |            |          |                                 |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
|          | ++                       |     | ++         |          |                                 |
| +        |                          |     |            |          |                                 |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
|          | ++                       | +   | +          |          | Anesthésie                      |
| -        | -                        | -   | -          | -        |                                 |
| +        |                          |     |            |          |                                 |
|          | ++                       |     |            |          |                                 |
| +        |                          |     |            |          |                                 |
| +        |                          |     |            |          |                                 |
|          | +++                      |     | +          |          |                                 |
|          | +                        |     |            |          |                                 |
|          | ++                       | +   |            |          | pneumopathie aigüe              |
|          |                          | +   |            |          | migration pulm.                 |



- dans l'autre moitié des cas (8 fois) l'examen a été motivé par l'apparition de signes fonctionnels à un âge moyen de 27 ans.

Si dans 5 ou 6 cas, une "fatigabilité anormale" a été relevée dans l'enfance, mais a disparu par la suite (sauf dans l'observation d'ALDRIDGE où dès l'enfant une dyspnée d'effort s'associait à cette fatigabilité : il s'agit du seul cas patent de R.M. + R.A. congénitaux) la cardiopathie étant découverte beaucoup plus tard, c'est finalement à un âge avancé : en moyenne 28 ans pour les 16 cas où cet âge est signalé, qu'apparaissent les premiers troubles, précédant de 4 à 5 ans, environ, l'hospitalisation qui a permis le diagnostic précis.

Cette remarquable tolérance peut persister jusqu'à l'âge de 40 ans (ZION, DIMOND, BRUSCHKE) permettre d'exercer sans gêne une profession parfois pénible : le patient de BRUSCHKE était pompier, celui d'ACAR mineur de fond ...), de mener à bien, sans aucun trouble 2 ou 3 grossesses (nos 2 observations).

Mais c'est souvent brutalement (10 fois sur 18) qu'apparaît la décompensation :

- 4 fois seulement les signes fonctionnels se sont limités à une dyspnée d'effort discrète et isolée.

- plus souvent cette dyspnée d'effort s'est progressivement aggravée et brutalement compliquée d'insuffisance cardiaque aiguë.

-parfois même c'est d'emblée et sur le mode aigu que le malade est entré dans la phase de décompensation de sa cardiopathie, cette décompensation pouvant être marquée par :

. une dyspnée d'effort intense avec insuffisance cardiaque congestive, invalidante parfois accompagnée de perte de connaissance, à l'occasion d'un effort (ACAR), coïncidant avec un passage en arythmie complète (notre 1ère observation).

. un oedème aigu du poumon, signalé dans 6 observation au cours ou au décours : d'un passage probable en arythmie complète (ADLER), d'un cathétérisme (ALDRIDGE), d'une anesthésie (SEPULVEDA), d'une pneumopathie aiguë et, quelques années plus tard, d'une embolie pulmonaire (notre 2ème observation).



- dans 5 observations on relève la notion d'hémoptysie isolées ou répétées , au cours de ces épisodes dyspnéiques paroxystiques.

Donc, après une excellente tolérance fonctionnelle pendant de nombreuses années, ce sont souvent des manifestations paroxystiques de stase sanguine pulmonaire très suggestives de l'affection mitrale qui, associées à une dyspnée croissante inaugurent le passage en insuffisance cardiaque.

#### 4) A l'examen. (Tableau III)

- Si dans quelques cas le tableau clinique se limite à une anomalie de l'auscultation, isolée à une anomalie radiologique, examen motivé par une discrète dyspnée d'effort avec (ADLER) ou sans (POURCHAIRE, WAREMBOURG, WASSERMIL) précession d'un épisode dyspnéique paroxystique ;

- Plus souvent, le patient est hospitalisé en insuffisance cardiaque droite, se surajoutant à la symptomatologie pleuro-pulmonaire du retrécissement mitral.

##### a) A l'examen général.

Les signes périphériques d'insuffisance cardiaque sont sur 19 observations détaillées :

- 9 fois absentes.
- 4 fois discrètes ou modérées ( $\mp$  à +).
- 6 fois franches

avec hépato-mégalie importante, reflux hépato-jugulaire et/ou dilatation spontanée des jugulaires, oedèmes des membres inférieurs associés ou non à des épanchements des séreuses, signes de Harzer, élévation de la pression veineuse ; tableau encore compliqué des signes de stase pulmonaire avec dyspnée paroxystique nocturne, dyspnée de décubitus, râles dans les 2 champs pulmonaires.

La gravité de cette insuffisance cardiaque a pû, dans le cas rapporté par ZION, justifier une intervention d'urgence avant tout cathétérisme (diagnostic seulement suspecté à l'examen clinique et radiologique).



Seuls DIMOND et ZION signalent l'existence d'une cyanose, sans hippocratisme digital, avec élévation du taux de l'hémoglobine sanguine et discrète polyglobulie ; l'insuffisance cardiaque étant présente mais discrète dans le 1er cas, majeure dans le second.

b) L'examen cardiaque.

- L'inspection du thorax n'a jamais montré de déformation pouvant traduire une hypertrophie des cavités droites.

- A la palpation :

. un signe de Harzer est habituellement retrouvé  
. le choc de pointe est étalé, en masse parfois dur, vibré avec éclat palpable du 1er bruit rarement existe un frémissement diastolique.

. l'éclat du 2ème bruit, au foyer pulmonaire, est parfois lui aussi palpable, mais on ne signale pas de soulèvement infundibulaire ni de frémissement systolique.

- L'auscultation constitue un premier temps capital de l'examen, car elle montre à côté d'une séméiologie dominée par le retrécissement mitral, l'existence habituelle de souffles systoliques, avec ou sans modification des bruits du coeur, à différents foyers, de signification non univoque, absolument pas spécifiques ni même évocateurs de R.V.P.A. mais qui feront entreprendre des investigations complémentaires.

Le diagnostic de retrécissement mitral, à l'auscultation est le plus souvent facile, sa séméiologie est considérée comme franche, typique dans la majorité des cas, (comme dans notre 1ère observation) ; seulement modérée pour ACAR et SEPULVEDA, elle n'est apparue qu'à l'effort chez le jeune garçon de 16 ans cité par POURCHAIRE.

En fait, dans notre 1ère observation il n'existait, même après effort et en décubitus latéral gauche, qu'un éclat du 1er bruit, la diastole restant libre. A l'extrême, enfin, il a été trouvé, à l'auscultation, aucune anomalie à la pointe dans le premier cas cité par VARNANSKAS, permettant d'évoquer une atteinte mitrale. Cette séméio-



logie variable correspondait dans presque tous les cas à un R.M. serré ++ une "compensation" de la cardiopathie mitrale par le R.V.P.A. rendant vraisemblablement compte, pour VARNANSKAS, de l'absence de signes sthetacoustique de sténose.

2 fois seulement le rythme de DUROZIEZ est resté isolé et a pu faire porter, à l'auscultation, le diagnostic de sténose mitrale pure (BRUSCHKE n° 2 et ADLER).

Il semble également que le diagnostic clinique des 2 malades autopsiés par HUGUES ait été rétrécissement mitral : retour veineux et induration (dans un cas), calcification (dans l'autre) de la valve aortique seraient restés muets à l'auscultation.

Dans les 17 autres observations où cet examen a été décrit, il était enrichi de souffles systoliques (16/17) plus rarement d'un souffle diastolique, souffles de siège et d'interprétation variables qui ont parfois été rapportés à leur véritable cause par l'enregistrement du son intra-cardiaque (ACAR) ou dont l'organicité a été vérifiée parfois à l'intervention ou à l'autopsie.

Un souffle diastolique latéro-sternal gauche a été noté à 5 reprises, rapporté 2 fois à une insuffisance aortique (ACAR, BRUSCHKE n° 2), une fois à un souffle d'accompagnement d'une sténose aortique congénitale (ALDRIDGE), et 2 fois interprété comme lié au shunt, à l'abouchement de la veine anormale dans le tronc veineux innominé gauche (ZION et WAREMBOURG).

On peut rapprocher de ces 2 derniers cas notre 2ème observation dans laquelle est noté, lors de la re-sténose, un souffle continu sus- et sous-claviculaire gauche, perçu également dans le dos, lui aussi attribué au shunt, et qui a disparu après une nouvelle commissurotomie.

Sur les 16 observations mentionnant un souffle systolique, 3 fois seulement son organicité a pu être mise en évidence :

- souffle de base de sténose aortique congénitale.
- souffle apexien à irradiation axillaire d'insuffisance mitrale, minime ou modérée, ACAR et BRUSCHKE n° 2 (dans ces 2 observations existait donc une double insuffisance organique mitrale et aortique).



Un souffle systolique de pointe souvent intense, fréquemment associé à un souffle xyphoïdien ou pulmonaire est signalé par 5 auteurs. Aucune insuffisance mitrale n'a pu être mise en évidence.

Et c'est finalement une interprétation "fonctionnelle" qui est la plus souvent donnée à ces souffles, explication justifiée par les constatations anatomiques et la disparition des données stéthacoustiques après réparation du seul vice valvulaire mitral :

- souffle systolique de débit de retrécissement pulmonaire fonctionnel, pour les souffles entendus aux 2ème et 3ème espaces intercostaux gauches, très souvent associés à un éclat ou un dédoublement fixe du 2ème bruit au foyer pulmonaire, retrouvé dans 13 observations donc signalé dans plus de la moitié des cas, et présent dans les 2/3 (68 %) des auscultations détaillées, 13/19.

- souffle systolique xyphoïdien ou para-xyphoïdien se renforçant à l'inspiration profonde, d'insuffisance tricuspide fonctionnelle par dilatation de l'anneau cité par WASSERMIL, relevé dans 3 cas, vérifié dans notre 1ère observation, très vraisemblable dans la seconde où le souffle a disparu après commissurotomie.

### c) L'électrocardiogramme.

souligne le rôle majeur joué dans la cardiopathie par le degré de la sténose mitrale, se normalisant pratiquement, après les commissurotomies efficaces, se modifiant à nouveau, lors d'une re-sténose comme l'illustre bien notre 2ème observation.

Cet examen n'apporte pas d'éléments diagnostiques permettant ne serait-ce que suspecter l'association d'un R.V.P.A., ou R.M. immédiatement évoqué.

L'étude des tracés ou des compte-rendus d'E.C.G. de 19 observations montre :

- la persistance d'un rythme sinusal dans 85 % des cas (15/19) malgré l'âge des malades et la sévérité de la sténose. Elle est à mettre au bénéfice du shunt.

L'arythmie complète permanente n'est signalée que chez 4 patients.



mais s'est compliquée chez deux d'entre eux d'embolie cérébrale avec hémiplégie transitoire (ZION, VARNANSKAR n° 2) chez un 3ème d'une embolie artér. pér. (BRUSCHKE n° 2). Le rythme sinusal a pu être rétabli après commissurotomie, par traitement quinidinique chez le malade d'ADLER. Dans notre 1ère observation le passage en fibrillation auriculaire a été transitoire et spontanément résolutif.

- l'existence d'une hypertrophie auriculaire gauche dans 14 des 15 cas restés en rythme sinusal, donc pratiquement constante, (l'électrocardiogramme étant rigoureusement normal dans l'observation rapportées par GOLDFARB), le plus souvent isolée, 3 fois associée à une hypertrophie auriculaire droite (en particulier dans notre 1ère observation où existait, rappelons-le une insuffisance tricuspide importante

- une hypertrophie ventriculaire droite également presque constante (16/19 = 85 %) avec une déviation de l'axe de QRS à + 105, atteignant + 150° (ACAR), l'AQRS moyen étant situé vers + 125.

- dans la moitié des cas (9/19) un bloc incomplet droit généralement de type hypertrophie avec forte amplitude de l'onde R' dans les précordiales droites, supérieures à 5 mm.

Ces anomalies sont le reflet de la surcharge à la fois volumétrique par élévation du débit et systolique en rapport avec l'hypertension artérielle pulmonaire du ventricule droit (ACAR).

Ceci est confirmé par le vecto-cardiogramme (ACAR).

Aucun auteur ne signale d'hypertrophie ventriculaire gauche ;

La conduction auriculo-ventriculaire est normale sauf dans le seul cas de sténose mitrale congénitale prouvée accompagnée en fait d'une sténose aortique également congénitale (ALDRIDGE) ; il existait un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré.

#### d) L'examen radiologique.

est finalement le seul examen clinique à pouvoir faire évoquer l'association, à la sténose mitrale généralement évidente, d'un retour veineux pulmonaire anormal.





Tableau III

|              | EXAMEN                   |          |  | CLINIQUE                               |               |  | ECG    |            |            |
|--------------|--------------------------|----------|--|----------------------------------------|---------------|--|--------|------------|------------|
|              | S. Per<br>insuf<br>card. | de<br>RM |  | AUSCULTATION                           | S. associés   |  | Rythme | oreillette | HVD : AQRS |
| R (65)       | ++                       | mod.     |  | SS d'im                                |               |  | RS     | HAG        | +150°      |
| ER (64)      | -                        | +        |  | -                                      |               |  | AC     |            | +135°      |
| IDGE (65)    | +                        | +        |  | SS et SD base                          | RA congénital |  | RS     | HAG        | +135°      |
| SCHKE 1      | -                        | +        |  | SS d'im, SD d'ia                       | SS et Ep2 FP  |  | RS     | HAG        | +135°      |
| 69) 2        | -                        | +        |  | -                                      |               |  | AC     |            | +135°      |
| DND (63)     | +                        | +        |  | SS pointe                              | SS 2ème EIG   |  | RS     |            | +135°      |
| ARD (66)     | -                        | +        |  | SS et DB2                              | FP            |  | RS     |            | +135°      |
| UES 1        | -                        | +        |  | -                                      |               |  | -      |            | -          |
| 4) 2         | -                        | +        |  | -                                      |               |  | -      |            | -          |
| KE (67)      | ++                       | +        |  | -                                      |               |  | -      |            | -          |
| RUM (57)     | -                        | -        |  | -                                      |               |  | -      |            | -          |
| OLS (56)     | ++                       | +        |  | SS parasternal, 5ème EIG, SS et Eb2 Fp |               |  | RS     | HAG        | +110°      |
| RCHAIRE (63) | -                        | effort   |  | SS pointe                              | Eb2 et Db2 FP |  | RS     | HAG        | +130°      |
| LE 1         | -                        | +        |  | SSFP                                   |               |  | RS     |            | +120°      |
| 59) 2        | -                        | +        |  | SSFP                                   |               |  | RS     | HAG        | +120°      |
| ULVEDA (55)  | -                        | mod.     |  | SS pointe                              | SS et Eb2 FP  |  | RS     | HAG        | +120°      |
| ONI (63)     | -                        | -        |  | -                                      |               |  | -      |            | -          |
| ANSKAS 1     | -                        | -        |  | DB2 et SSFP                            |               |  | RS     | HAG        | +120°      |
| 63) 2        | -                        | Eb1 RD   |  | DB2 et SSFP                            |               |  | AC     |            | -          |
| EMBOURG (61) | -                        | +        |  | SD bord G, 3ème EIG? (ia = 0)          |               |  | RS     | HAG        | +55°       |
| ERMIL (62)   | -                        | +        |  | SS 2ème et 3ème EIG                    |               |  | RS     | HAG        | +105°      |
| ON (56)      | +++                      | +        |  | SS pointe et xyphoïde (= iT)           |               |  | AC     |            | +105°      |
| GRE          | ++                       | Eb1 RD=0 |  | SS FP et xyphoïde (IT)                 | SS FP         |  | RS     | HAG        | +130°      |
|              | +                        | +        |  | SS FP et xyphoïde (IT)                 |               |  | trans  | HAG        | +130°      |
|              | ++                       | +        |  | SS FP + S continu                      |               |  | RS     | HAG        | +130°      |

EXAMEN

RADIOLOGIQUE

|         |                    |         |           |          |        |                                                                            |
|---------|--------------------|---------|-----------|----------|--------|----------------------------------------------------------------------------|
| radio-  | AP                 | OG      | lignes    | Calcifié | Autres |                                                                            |
| graphie | Augm.              | Augm.   | de Kerley | mitrales | images | RVPA visible                                                               |
| +       | + exp.             | + exp.  | +         | +        | +      | image convexe pédicule D                                                   |
| -       |                    |         |           |          |        | 2 opacités rubannées                                                       |
| +       | + non"             | + non"  |           | +        |        | opacité rectiligne débordant - ASG et AMG                                  |
| ++      | + AP D exp.        | +       | +         |          |        | localisée                                                                  |
| -       |                    | -       |           |          |        | vasc pul:                                                                  |
| +       | +                  | +       |           |          |        | vasc pul:                                                                  |
| +       | +                  | +       |           |          |        | à précord localisée                                                        |
| +       |                    |         |           |          |        |                                                                            |
| +       | + battements puls. | +       |           |          |        | hypovasc:                                                                  |
| -       |                    | -       |           |          |        | P                                                                          |
|         | +                  | +       |           |          |        | pas hyper                                                                  |
|         |                    |         |           |          |        | vasc P                                                                     |
|         |                    |         |           |          |        | calcifié                                                                   |
|         |                    |         |           |          |        | valvul.                                                                    |
|         |                    |         |           |          |        | aort.                                                                      |
| ++      | ++                 |         | +         | +        |        | dextro version card. image typique en cimenterre paracardiaque inf. droite |
| +       | ++ puls.           | -       |           |          |        | hypo                                                                       |
| -       | ++ puls.           | +       |           |          |        | vasc. P                                                                    |
| +       |                    |         |           |          |        |                                                                            |
| ++      | ++ puls.           | +       |           |          |        | opacité supra et latéro card. G en double bosse                            |
| +       | +                  | +       |           |          |        |                                                                            |
| ++      | +                  | +       |           |          |        |                                                                            |
| -       | -                  | +       |           |          |        | image en 8 de chiffre                                                      |
| +       | +                  | +       |           |          |        |                                                                            |
| +       | +                  | +       |           | +        |        | image en 8 de chiffre                                                      |
| +++     | ++ exp.            | - exp.  |           |          |        |                                                                            |
| ++      | ++ non "           | + exp.  |           |          |        | angiome                                                                    |
| ++      | ++ exp.            | ++ exp. |           |          |        | pulm.                                                                      |



A l'examen graphique et scopique, les modifications essentielles pratiquement constantes de la silhouette cardiaque sont fonction du degré de la sténose, mais le R.V.P.A. peut venir créer des images surajoutées ; le plus souvent ces images, parfois malheureusement inconstantes, permettent sinon d'évoquer le diagnostic du moins de chercher quelque chose de surajouté, devant une symptomatologie de sténose mitrale prédominante, mais elles peuvent aussi inciter comme pour ADLER, à demander des explorations complémentaires alors que la sténose semblait pure et isolée ; ou même (WAREMBOURG) constituer une découverte d'examen systémique et être le point de départ du diagnostic de la cardiopathie alors pratiquement asymptomatique.

- La silhouette cardiaque est d'abord et avant tout mitrale.  
Il existe, au vue de 13 compte-rendus ou reproductions de clichés, presque toujours une cardio-mégalie, modérée dans un tiers des cas, franche ou majeure ++ à +++ avec dilatation ventriculaire droite et auriculaire gauche, responsable de face d'un débord droit franc avec double contour ; en oblique antérieure droite, cette grosse oreillette gauche repousse en arrière la baryte en une courbe à rayon variable, rarement expansive (dans l'observation d'ACAR, où existait une insuffisance mitrale, mais aussi dans notre 2ème observation où celle-ci n'existait pas, le rythme étant sinusal).

VARNAUSKAS insiste sur l'importance de la découverte de cette grosse oreillette gauche, car les autres signes radiologiques dans les cas, à vrai dire très rares, où le R.M. reste "muet" à l'auscultation, peuvent fournir des éléments en faveur du shunt gauche-droit. Cette grosse oreillette gauche, à l'examen radiologique insolite dans le tableau clinique du shunt gauche droit envisagé (C.C.I.A.) a conduit cet auteur à entreprendre de nouvelles investigations et compléter son diagnostic.

La surcharge artérielle pulmonaire est le plus souvent franche, parfois caricaturale. Les artères pulmonaires sont toujours larges ou même très volumineuses, battantes pulsatiles dans la moitié des cas, plus rarement expansives (3 cas).



La vascularisation pulmonaire est toujours nettement augmentée, jusqu'à la périphérie avec un flou hilair rendant souvent difficile l'interprétation précise des clichés à ce niveau.

Cette hypervascularisation pulmonaire intéresse les 2 champs de façon à peu près symétrique, sauf dans la 1ère observation de BRUSCHKE où, quoique bilatérale, elle prédomine dans le champs anormalement drainé, et dans celle de ALDRIDGE, où elle était strictement localisée dans le territoire pulmonaire lui aussi anormalement drainé, territoire qui est resté "protégé", non intéressé lors d'un oedème aigu du poumon, tant sur le plan radiologique que clinique.

L'existence de lignes de KERLEY est signalée par 3 auteurs.

L'examen radioscopique et surtout l'amplificateur de brillance devront rechercher des calcifications mitrales (retrouvées dans 4 observations) et mêmes aortiques (présentes dans l'un des cas de HUGUES).

Des malformations associées : angiomes (1 cas, notre 2ème observation) ou séquestrations pulmonaires, dextro-version cardiaque (1 cas) peuvent également être des découvertes d'examen radiologique.

- L'existence d'images évocatrices de retour veineux anormal, est, à ce stade de diagnostic clinique, beaucoup plus riche d'enseignement.

Evoquées à la radioscopie, la radiographie, au besoin précisées par des tomographies sous divers incidences, ces images ont surtout été analysées et discutées dans le cadre des R.V.P.A. isolés ou associés à des C.I.A., beaucoup plus fréquents. Elles sont signalées ici dans 6 observations (1/4 des cas) donc très inconstantes. Leur aspect dépend essentiellement du type anatomique de retour veineux.

Parmi de nombreux auteurs, SEPULVEDA, Mac KUSIK, RUNSTROM, WELTI, FINDLAY, DALITH, ALBERS et SNELLEN ont attiré l'attention sur ces images

. à droite, le retour veineux.

Dans l'O.D., est souvent difficile à discerner, le trajet différant peu, que les veines soient normales ou non ; des opacités



rubannées en bandes élargies, relativement peu denses, para-cardiaques joignant les hiles, presque horizontales ou au contraire, à trajet vertical, doublant, en dehors, le contour droit du coeur, on été décrites par plusieurs de ces auteurs ; elles n'ont pas été vues ici. Elles seraient mieux visibles sur des tomographies qui les différencieraient d'images proprement hilaires.

La radioscopie peut, dans certains cas faire suspecter le diagnostic lorsque, au sein d'opacités hilaires coexistent des images hyper-pulsatiles : artérielles pulmonaires, et veineuses : non pulsatiles.

Dans la veine cave supérieure, peut se traduire par une simple saillie localisée du bord droit (V.C.S. dilatée) associée ou non à une opacité arrondie para-médiastinale, une image en faucille, une opacité rubannée, selon le trajet de ces veines anormales (DALITH, FINDLAY, Mac KUSIK).

Elles peuvent être difficiles à différencier de la portion ascendante de l'aorte, d'une malformation hilaire médiastinale et nécessiter, comme les images précédentes, les précisions apportées par l'angiographie.

ACAR a porté le diagnostic exact sur un aspect particulier du pédicule, fait de deux opacités rubannées convergeant, au-dessus du pôle supérieur du hile, vers une autre opacité, convexe, bien limitée, non battante.

Dans la V.C.I., ce retour veineux donne, de face, une des images radiologiques les plus évocatrices, ce qui a permis à KALKE devant un tableau typique de R.M. de poser un diagnostic relativement facile. Etudiée par de multiples auteurs après les premières observations de DOTTER et GRISHMAN, précisé par la suite, par ROVELLI et PAPAGNI, cette image a l'aspect d'une opacité rubannée, parallèle au bord inférieur droit, du coeur, augmentant progressivement de calibre vers le bas, non pulsatile comparée classiquement à un cimetière (RUNSTROM) une faucille (FINLAY), un yatagan... fréquemment associée à une dextrocardie (comme c'est le cas pour l'observation unique de KALKE) et à



une discrète rétraction de l'hémithorax droit, traduisant l'hypoplasie pulmonaire concomitante pour former une triade ou syndrome du cimetière de NEILL.

- A gauche de R.V.P.A.

Dans le tronc veineux innominé gauche ou sous-clavière gauche a permis à ADLER et WAREMBOURG une approche exacte du diagnostic en montrant les 2 aspects devenus classiques :

. pour le 1er, une opacité homogène presque rectiligne ascendante le long du bord gauche du coeur, doublant l'A.M.G. se prolongeant jusque et au-delà de l'A.S.G. en haut; presque verticale, ou parfois se coudant pour se jeter, après une 2ème portion, horizontale de son trajet, dans le tronc innominé, en "canne de hockey (Mac KUSIK).

. pour le second, (WAREMBOURG) une image typique en 8 de chiffre, décrite par SEPULVEDA, DOTTER, MacKUSIG et, plus tard par ALBERS et SNELLEN, ou en "cottage loaf" (TAMSSIG).

Dans une veine cave supérieure gauche. L'aspect est habituellement celui d'un élargissement de l'ombre médiastinale supérieure, à bord gauche convexe, et est décrit dans l'observation de SEPULVEDA comme une opacité supra et latéro-cardiaque gauche en double bosse séparée par une encoche coïncidant avec l'abbouchement de la veine anormale par l'intermédiaire de la veine innominée gauche ; dans celle de ZION comme une image en 8 de chiffre donnant un aspect de retour veineux pulmonaire total qui, pour l'auteur, et dans ce cas, s'expliquerait par une insuffisance tricuspide associée.

Il faut donc souligner même si le nombre d'observations est trop faible pour établir une statistique précise, la difficulté de diagnostic des R.V.P.A. au niveau du bord droit, mis à part les caractéristiques mais rares abbouchements dans la V.C.I. ; aucun aspect évocateur sur 5 R.V.P.A. dans l'O.D., et un dans une veine azygos, un seul sur 11 dans la V.C.S. Par contre, 2/5 dans le tronc veineux innominé gauche ; 2/2 dans la veine cave supérieure gauche ; soit au total, 2/17 retours à droite : 12 % des cas.  
4/7 retours à gauche, près de 60 % des cas



Encore faut-il insister sur le fait que seule la moitié de ces images étaient évocatrices par elles-mêmes de R.V.P.A., les autres étant des "images anormales" ; mais les unes et les autres ont le même mérite de poser de façon précise un problème de diagnostic à confirmer ou à résoudre, et dans tous les cas après nouvelles investigations, un diagnostic exact a été porté.

Il est certain qu'étant donné l'intérêt majeur que représente l'étude radiologique, à la fois examen de routine, de dépistage et seul "examen complémentaire", faisant intervenir des techniques précises, à ne pas comporter de risques, il conviendrait de faire appel plus souvent à la moindre suspicion de sténose mitrale "atypique" à des toмоgraphies frontales mais aussi obliques par exemple, ce qui permettrait non pas un diagnostic de certitude, mais une forte suspicion d'image vasculaire anormale, avec sa topographie, permettant d'orienter très utilement cathétérisme et angiographie.

Autre méthode non "sanglante", une ciné-densigraphie des 2 champs pulmonaires a permis à ACAR d'objectiver une hyperpulsatilité particulièrement nette dans le territoire lobaire concerné par le R.V.P.A., disparaissant après correction de la sténose mitrale.



## LE CATHETERISME DROIT. (Tableau IV)

Il constitue l'examen essentiel nécessaire dans tous les cas, pour confirmer un diagnostic parfois évoqué (par la radiologie), plus souvent pour compléter ou redresser un diagnostic incomplet ou erroné ; cependant, ses résultats peuvent être incomplets ou même trompeurs, et d'autres techniques, comme l'angiographie et étude des courbes de dilutions doivent lui être associées.

C'est par le cathétérisme et l'angiographie que, pour la première fois DOTTER et GISHMAN, aux Etats-Unis, en 1949, ont fait le diagnostic de R.V.P.A. (alors avec C.I.A.) du vivant du malade ; il faut attendre 1954 pour que NICHOLS, le premier fasse le diagnostic exact de l'Association R.V.P.A. + R.M. avant l'intervention et réalise également la première double correction. Les données du seul cathétérisme droit permettent en effet non seulement, le relevé des pressions intra-cavitaires, l'étude du trajet de la sonde, l'analyse des gaz du sang, mais aussi et surtout de compléter ces données par l'étude des courbes de dilution et l'angiographie, toutes 2 sélectives.

Sur les 24 R.V.P.A. associés à un R.M. sans C.I.A., 20 ont bénéficié d'un cathétérisme droit, unique ou répété :

- en préopératoire pour préciser le diagnostic,
- en pré et post-opératoire pour apprécier au mieux les résultats obtenus par l'intervention.

Cette exploration a parfois été complétée par un cathétérisme gauche.

1) L'étude des pressions dans les cavités droites et le lit vasculaire pulmonaire vont objectiver d'abord le retentissement lié au barrage mitral.

La pression moyenne de l'O.D. est de 6,5 mm de Hg (extrêmes 18 - 0) ! Celle de l'A.P. de 32 mm Hg (55 - 12), les P.A.P. extrêmes étant de 85 - 90 / 25 - 30 et 20/8.



- La pression capillaire pulmonaire moyenne prise dans un territoire pulmonaire non intéressé par le retour ~~veineux~~ anormal est de 20 mm Hg (31 - 6).

Cette pression capillaire est plus basse si on la mesure dans un territoire pulmonaire drainé vers les cavités droites : en moyenne 10 mm Hg. Cette différence de pression, telle qu'elle a été recherchée et trouvée dans 6 observations est ~~habituel dans~~ un rapport de 1 à 2 ou de 1 à 3 ; mais, ceci est inconstant, ce gradient peut être nul et n'apparaître qu'à l'effort, les 2 chiffres étant égaux et normaux à l'état basal (GOLDFARB) ou minime les pressions étaient élevées (ADLER). Il est habituel, mais là encore inconstant que les chiffres de pression dans le capillaire pulmonaire correspondant à une zone pulmonaire normalement drainée soient identiques ou proches de ceux trouvés dans l'oreillette gauche ; les pressions dans l'O.D. étant comparables aux pressions capillaires pulmonaires recueillies dans le lobe ou le poumon anormalement drainé.

Il faut, cependant, conserver à l'esprit le principe, même s'il n'est que schématique, qu'une telle différence de pression, de même que, nous en avons parlé, des différences de résistance vasculaire pulmonaires (dont l'étude présente un intérêt surtout physio-pathologique) doivent faire évoquer, surtout si le diagnostic de shunt gauche-droit a été envisagé, l'existence d'une R.V.P.A. et faire poursuivre dans ce sens les investigations.

Ces résistances vasculaires pulmonaires mesurées et citées également dans 6 observations ont été trouvées supérieures, en général 2 ou 3 fois, dans le territoire anormalement drainé, en moyenne 630 contre 260 dynes/s/cm<sup>-5</sup>, que ces résistances dans le reste du réseau vasculaire pulmonaire soient normales ou élevées.

Il existe donc essentiellement sur le plan hémodynamique, à la lecture des chiffres de pressions, une hypertension artérielle pulmonaire de type passif post-capillaire, relativement modérée et, nous le verrons, réversible après cure chirurgicale.

Le débit cardiaque (D.S.) parfois effondré, ou au contraire, élevé (nos 2 observations constituant à cet égard les 2 extrêmes avec 1 litre 95 et 7 litres 58) est en moyenne de 4 litres (4,07).



Le débit pulmonaire (D.P.) est toujours augmenté, supérieur au débit systémique, parfois dans des proportions considérables :

D.P. extrêmes : 22 litres, 28 (notre 2ème observation) et 31,07 ; une seule fois inférieur à 5 litres ; le D.P. moyen est proche de 10 litres (91,31).

Le rapport moyen des débits pulmonaires et cardiaque, D.P./D.S., est de 2,4, se maintenant habituellement entre 1,5 et 2,6.

Nos deux observations apportent des chiffres nettement supérieurs (3,5 et 9,5).

Le débit du shunt gauche-droit représente entre 21 et 88 % du débit pulmonaire, en moyenne 50 %, et se situe entre des valeurs extrêmes de 11,280 et 16 litres 72 (notre 1ère observation). Moyenne : 5,4 litres. Il faut souligner que le débit du shunt, calculé dans nos 2 observations est supérieur au double du débit le plus élevé enregistré par les autres auteurs (16,72 l et 15,27 l pour 7,4 l : ACAR).

Notons ici qu'un shunt bi-directionnel n'a été rapporté qu'une seule fois, par REALE dans sa 1ère observation, mais qu'une cyanose discrète avec poly-globulie existait chez le patient de ZION ; aucune explication n'en a été donnée.

Un cathétérisme gauche a permis à 6 auteurs d'évaluer plus directement l'importance de la sténose mitrale, par voie trans-septale (ADLER), artérielle rétrograde (GOLDFARB), par ces 2 voies simultanément (ACAR, VARNANSKAS), ou par voie trans-thoracique (ALDRIDGE). Dans les 2 observations rapportées cet examen n'a pas été jugé nécessaire.

Le gradient auriculo-ventriculaire télé-diastolique, VG - OG ou VG - CP, mesuré 3 fois à 16 mm Hg, 1 fois entre 32 et 35, a été trouvé nul, avec une pcp normale au repos par GOLDFARB alors que la sténose a été jugée, peu après, "assez serrée" par le chirurgien ; il était également pratiquement nul (1 mm Hg) dans la 1ère observation de VARNANSKAS. On conçoit alors la difficulté possible du diagnostic de R.M. dans les cas, heureusement très rares où la sténose est muette à l'auscultation de pointe.

Au cours de ce cathétérisme gauche, il est également possible d'enregistrer par micro-sonde le roulement diastolique, sous les valves



mitrales.

2) L'étude du trajet de la sonde,

peut, dans les cas favorables, venir apporter, dès le début du cathétérisme et en suivant le déplacement de la sonde sous scope, la preuve formelle de l'existence d'une veine anormale, ce qui vient encore confirmer, par prélèvement sur place, l'oxymétrie ; mais le fait de ne pas avoir franchi de C.I.A. ne permet en aucun cas d'affirmer qu'elle n'existe pas, et d'attribuer au seul R.V.P.A., cathétérisé ou non l'enrichissement en oxygène, par shunt gauche-droit à l'étage supra-ventriculaire.

Chez 11 malades et peut-être 12 (KALKE) sur 24 soit dans la moitié des cas, la sonde a pu pénétrer dans un abouchement veineux anormal. Ce cathétérisme d'une veine anormale est donc inconstant et l'échec est toujours possible même quand l'oxymétrie permet de l'affirmer, quand ce diagnostic est fortement évoqué par l'examen radiographique (2 fois sur trois) ou que ce dernier examen invite à pousser plus avant des investigations habituelles (2 échecs pour 4 images anormales). Fréquence de succès et difficultés éventuelles d'interprétation dépendent surtout du siège de l'anastomose aux troncs veineux et cavités droites.

a) Les retours veineux s'abouchant directement dans la veine cave supérieure droite sont les plus typiques et les plus fréquemment cathétérisés : 7 fois sur 11, (dont notre 1ère observation), passant directement du bord droit de la V.C.S. dans le champ pulmonaire droit, au-dessus de l'opacité cardiaque ou à la jonction V.C.S. -O.D., le diagnostic en est évident encore confirmé par les enregistrements de pression et l'oxymétrie.

Le trajet favorable de la sonde est habituellement obtenu dès le 1er cathétérisme (6 fois sur 7) parfois seulement lors d'une seconde tentative (2ème cas de BRUSCHKE), quela voie choisie soit uniquement saphène ou dans la même séance, droite saphène et sous-clavière, simultanément pour augmenter les chances d'obtenir à la fois trajet de la sonde (par une C.I.A.) et oxymétrie suffisamment homogène, lorsque le diagnostic clinique est celui de syndrome de LUTEMPACHER ce qui est fréquent.

b) Le retour veineux par une veine cave supérieure gauche, un



tronc veineux innominé ou sous-clavier gauche donne également un aspect typique, la sonde filant vers le coeur, dans un trajet ou retro ou supra-cardiaque haut ; mais cette voie anormale n'a été empruntée que 2 fois sur 7 (1 V.C. sup. G, 1 tronc veineux innominé gauche) : dans notre 2ème observation en utilisant lors d'un 2ème cathétérisme droit la voie sous-clavière gauche, et SEPULVEDA, lui aussi instruit de l'existence et du trajet de la veine anormale (par une angiographie préalable) empruntant la même voie.

c) Le R.V.P.A. dans la V.C.I. peut être démontré par le trajet de la sonde, lors d'un cathétérisme par voie saphène droite. Il l'a peut-être été dans l'observation de KALKE.

d) Ce sont en fait les retours veineux dans l'O.D. qui posent les problèmes les plus difficiles, car s'il n'est jamais possible d'éliminer une C.I.A. associée non franchie par une sonde, il est souvent très difficile d'affirmer qu'une veine cathétérisée ne l'a pas été par C.I.A. méconnue.

Comme y ont insisté SWAN, SEPULVEDA... si le retour veineux anormal est probable lorsque l'on pénètre dans le champ pulmonaire droit sans avoir quitté le bord droit du coeur, par contre toute inflexion même discrète de la sonde, à fortiori toute boucle doit faire suspecter un franchissement possible d'une C.I.A. et par l'O.G., la progression dans une veine normale ; on sait que les veines pulmonaires droites se terminent normalement dans l'O.G., très près du septum inter-auriculaire.

Le même problème peut d'ailleurs se poser pour un R.V.P.A. dans la V.C.S. à proximité immédiate de l'O.D.

Plus que l'étude des courbes de pression et les données de l'oxymétrie par prélèvements successifs lors du retrait de la sonde, (il peut être très difficile d'identifier la ou les oreillettes traversées), ce sont les courbes de dilution pratiquées dans cette veine pulmonaire qui permettront le diagnostic exact.

Le R.V.P.A. dans la veine azygos n'a pas été cathétérisé. Des retours veineux dans le sinus coronaire ont été décrits, ainsi que le moyen de distinguer ce passage de celui réalisé à travers une C.I.A.







|                  |             |               |               |     |                     |
|------------------|-------------|---------------|---------------|-----|---------------------|
| UNT GAUCHE DROIT |             |               | RESIST. VASC. |     | CATHETERISME GAUCHE |
|                  |             |               | PULM.         |     |                     |
| es/nm: % DP      | enrichis.02 | Poumon drainé | Nalt Analt.   |     | gradient VG - CP    |
|                  | siège       | dynes/s/cms-5 |               |     | ou VG-OG            |
| ,4               | 62 %        | VCS = 3,8V    | 100           | 280 | 16 mm Hg            |
| ,2               | 47 %        | VCS = 2       | 468           | 643 | 16 -                |
| ,1               | 55 %        | OD = 3        |               |     | 32 à 35 -           |
| ,1               | 40 %        | OD            | 392           | 950 |                     |
| ,5               | 21 %        | VCS           | 102           | 800 |                     |
|                  |             |               |               |     |                     |
| ,3               | 43 %        | OD            |               |     | = 0                 |
|                  |             |               |               |     |                     |
|                  |             |               |               |     |                     |
|                  | 58 %        | OD            |               |     |                     |
|                  | 45 %        | VCS=3à4 V     | 178           | 559 |                     |
| ,2               | 32 %        | VCS = haute   |               |     |                     |
| ,45              | 47 %        | VCS = basse   |               |     |                     |
| ,9               | 60 %        | OD            |               |     |                     |
| ,6               | 50 %        | OD            |               |     |                     |
| ,31              | 51 %        | VCS           | 311           | 526 |                     |
|                  |             |               |               |     |                     |
|                  |             |               |               |     | 1 mm Hg             |
|                  |             |               |               |     | 16 -                |
|                  | 38 %        | VCS           |               |     |                     |
| ,26              | 41 %        | non décelé    |               |     |                     |
|                  |             |               |               |     |                     |
|                  |             |               |               |     |                     |
| ,72              | 88 %        | OD = haute    |               |     |                     |
| ,67              | 70 %        | V Ss clav.6   |               |     |                     |
| ,50              | 60 %        | = 3 V         |               |     |                     |



(Actis dato et venere) mais aucun cas n'est signalé associé à un R.M.

3) Les données de l'oxymétrie doivent permettre tout à la fois de faire le diagnostic de shunt gauche droit, et par le brusque enrichissement en oxygène obtenu au moyen de dosage veineux par prélèvements étagés, de préciser le siège exact de l'abbouchement de la veine anormale.

Or si ce dernier examen est systématiquement demandé lorsqu'on suspecte le diagnostic de R.V.P.A. en particulier devant une image radiologique, sinon évocatrice, du moins anormale, il risque de ne pas l'être si le diagnostic clinique porté est celui de rétrécissement mitral et surtout de syndrome de LUTEMBACHER : et un simple contrôle, ne permettant de conclure qu'à un shunt gauche-droit à l'étage supra-ventriculaire risque d'apporter une fausse confirmation à ce diagnostic erroné ; diagnostic d'autant plus difficile que l'abbouchement se fait plus près ou même dans l'O.D. c'est-à-dire l'importance, de rôle d'orientation donné par l'examen clinique (essentiellement radiologique), le trajet de la sonde, et la difficulté très variable selon le type anatomique de R.V.P.A. d'interprétation des données de l'oxymétrie.

Dans tous les cas (20 sur 24) où cet examen a été pratiqué, un enrichissement en oxygène, significatif, a été découvert au niveau de l'O.D. ou des troncs veineux principaux qui s'y rendent, donc dans tous les cas a été porté le diagnostic de shunt gauche-droit.

a) Au niveau de la V.C.S. l'enrichissement a pu être affirmé 7 ou 8 fois sur 11, à ce niveau ; dans les 3 ou 4 autres cas, au niveau de la partie haute de l'O.D. alors même que, par le trajet de la sonde, le R.V.P.A. dans la V.C.S. était connu et grossièrement localisé. La différence de contenu en oxygène à ce niveau, dans tous les cas où elle a été mesurée et signalée était de 2 à plus de 4 volumes.

Pour préciser le siège exact de cet enrichissement en O<sub>2</sub> : V.C.S. un 2ème cathétérisme est parfois nécessaire (ADLER, BRUSCHKE), le plus souvent un seul suffit (ACAR, LENDRUM, POURCHAIRE, VARNANSKA).



L'oxymétrie permet théoriquement de vérifier que la veine anormale franchie à partir de la V.C.S. est bien pulmonaire, contenant du sang riche, saturé en oxygène, quoique cela ne soit ni obligatoire (mélange possible avec du sang désaturé venu des veines bronchiques ou caves : UYTENHOVE) ni pathognomonique (du sang azygos pouvant être fortement saturé par les veines rénales).

Elle permet surtout, en absence de ~~trajet~~ évocateur de la sonde, d'affirmer, à condition d'avoir éliminé un angiome, ou une fistule artéro-veineuse, un R.V.P.A.

Ce sont enfin des prélèvements étagés qui apportent des précisions sur le siège exact du shunt dans la V.C.S. ; à condition de se souvenir de la nécessité de prélèvements à la fois assez hauts parfois, mais aussi très bas à proximité immédiate de la jonction V.C.S. - O.D.

b) Dans la V.C.S. gauche, la veine innominée ou sous-clavière gauche l'enrichissement en oxygène a été mis en évidence dans les 5 cas où le cathétérisme droit a été entrepris : 4 fois au niveau de la V.C.S., 1 fois au niveau de la sous-clavière (LENEGRE n° 2).

Pour ADLER, un 1er cathétérisme droit a conclu à un shunt G-D à l'étage auriculaire, un second a été nécessaire pour localiser plus précisément à la V.C.S. le R.V.P.A.

Il faut parfois se contenter d'arguments indirects comme dans le cas de NICHOLS, où un contenu en oxygène plus important dans la V.C.S. que dans la V.C.I. a fait conclure à un R.V.P.A. dans la V.C.S. lors d'un 1er cathétérisme ; un 2ème cathétérisme n'a réussi à pénétrer ni par la V.C.S. ni par la veine sous-clavière dans la veine innominée gauche une brusque modification du contenu en oxygène permettent de localiser à ce niveau le R.V.P.A.

SEPULVEDA, WAREMBOURG ont également employé cette voie : par le membre supérieur gauche, et en ont souligné l'intérêt, après avoir fait le diagnostic grâce, respectivement à une angiographie veineuse sélective (veine innominée gauche) et veineuse par voie générale.

c) Dans la V.C.I., on sait qu'il ne faut pas trop compter



sur les données de l'oxymétrie ; les veines rénales apportent un sang encore richement oxygéné ; si bien que les taux souvent exigés pour parler de R.V.P.A. : 90 % pour SWAN, ne sont souvent pas atteints par des R.V.P.A. authentiques.

d) Mais ce sont là encore les retours veineux dans l'O.D. qui posent les problèmes les plus difficiles car un enrichissement suffisant (supérieur à 2 volumes %) par rapport aux veines caves permet de poser le diagnostic de shunt G-D, dont la C.I.A. est la cause la plus fréquente et doit donc être d'abord évoquée.

Des prélèvements étagés peuvent montrer un enrichissement prédominant dans la partie basse ou haute de l'oreillette, évoquant respectivement un retour veineux dans la V.C.I. ou la V.C.S., mais dans ce dernier cas il peut aussi s'agir d'une C.I.A. haute ou d'un sinus veinosus, quelque soit le nombre de tentatives infructueuses pour franchir une telle communication.

Sur 5 R.V.P.A. dans l'O.D., 4 ont été cathétérisés, tous ont montré un enrichissement significatif en oxygène dans cette cavité. La moitié d'entre eux : les 2 cas de REALE ont été opérés avec le diagnostic erroné de syndrome de LUTEMBACHER.

ALDRIDGE et VARNANSKAS (2cas), ont affirmé le retour veineux par le trajet de la sonde.

ALDRIDGE seul a éliminé une C.I.A. avant l'intervention, par les courbes de dilution.



## LES COURBES DE DILUTION.

Elles constituent, en effet, avec l'angiocardioraphie sélective les 2 moyens menant à coup sûr au diagnostic, en permettant en présence d'un shunt gauche-droit habituellement déjà diagnostiqué d'apporter la preuve de l'absence de communication inter-auriculaire et de la responsabilité exclusive du retour veineux dans ce shunt.

Principes, méthodes et résultats obtenus par l'étude de ces courbes de dilution sont maintenant connus, et d'utilisation courante, tant pour le diagnostic que pour la mesure du débit cardiaque dans certains services de cardiologie, depuis les travaux de WOOD et de SWAN (1957). Les plus utilisées sont les courbes de dilution de colorants (plus particulièrement le cardio-green) et celles d'hydrogène et d'acide ascorbique, d'utilisation particulièrement simple permettant d'apporter les 2 éléments majeurs du diagnostic : shunt gauche-droit et son siège, s'ils ne sont pas quantitatifs, et ne permettent donc pas de mesurer l'importance de ce shunt. Le radio-cardiogramme, étude de courbes de dilution de produits radio-actifs, est plus rarement employé.

Par cette méthode, affirmation d'un septum inter-auriculaire intact, et mise en évidence d'un retour veineux anormal, en précisant son siège et son abbouchement, sont possibles à condition que l'injection soit faite de façon sélective, ou, au moins dans un premier temps, étagée; sélective c'est-à-dire :

- soit dans l'A.P., successivement dans ses 2 branches, affirmant le retour veineux anormal.

- soit dans une veine pulmonaire cathétérisée, permettant de préciser le lieu de son abbouchement donc son caractère anormal,

- soit enfin dans une des veines caves ou des veines qui s'y drainent.

1) Après injection sélective dans les 2 branches de l'A.P., la comparaison des courbes recueillies montre qu'il existe, sur celles



qui correspond au territoire anormalement drainé, un temps d'apparition prolongé, un pic de concentration retardé, une pente descendante également prolongée, enfin et surtout une recirculation précoce, permettant d'affirmer le shunt gauche-droit; mais n'apparaissant que lorsque le colorant est revenu dans le poumon "normal", donc moins précoce que lorsqu'il existe une C.I.A. isolée ou associée à un retour veineux anormal.

Cet aspect anormal, seulement après injection dans une seule A.P., avec allongement du temps d'apparition, recirculation moins précoce sont autant de signes qui différencient, tout au moins dans les cas les plus typiques R.V.P.A. isolé et C.I.A. (avec ou sans R.V.P.A.).

L'injection de colorant, pratiquée à la fois dans les 2 A.P. et les 2 oreillettes en montrant le caractère superposable ou non des courbes de l'oreillette droite et de l'une des branches artérielles pulmonaires permettrait de dire que le poumon vascularisé par cette artère est totalement ou seulement partiellement intéressé par le retour veineux anormal.

2) Les épreuves de dilution dans les veines caves montreront également au niveau de l'abbouchement anormal l'existence d'un shunt gauche-droit.

3) Mais surtout, pratiquée dans une veine pulmonaire l'injection va faire la preuve de son abbouchement anormal et en préciser le lieu. Le temps d'apparition du produit injecté est en effet :

- normal et de type gauche dans les cas de retour veineux normal, dans l'O.G. (tel qu'il peut être obtenu, par exemple, lors d'un cathétérisme droit après franchissement méconnu d'une C.I.A.).

- allongé de type droit, avec une courbe de morphologie superposable à celle obtenue après injection dans l'O.D. ou les veines caves lorsque le retour veineux est anormal.

Ces courbes de dilution ont été pratiquées dans 6 des 24 observations :



3 fois non sélectives, elles n'ont permis que de faire le diagnostic de shunt gauche-droit à l'étage supra-ventriculaire. Une courbe a été alors secondairement demandée par 2 auteurs, et faite dans les veines pulmonaires anormales cathétérisées (ALDRIDGE) ou dans les artères pulmonaires (ADLER), et a contribué à affirmer le diagnostic exact.

Par contre, pour GOLDFARB. Ce 1er examen a semblé confirmer les données de l'oxymétrie montrant un enrichissement en oxygène au niveau de l'O.D. et a donc, paradoxalement, contribué à faire porter à tort le diagnostic de syndrome de LUTEMBACHER ; le diagnostic exact (R.V.P.A. dans une veine azygos) n'est apparu qu'à l'intervention.

Dans les 3 autres observations, le R.V.P.A. déjà diagnostiqué (trajet de la sonde, enrichissement en oxygène dans la V.C.S.) a été seulement confirmé. Dans notre 2ème observation cependant, cet examen n'a pas apporté plus de précision sur l'abbouchement exact d'une veine lobaire supérieure gauche s'abbouchant par ailleurs dans le tronc veineux innominé gauche.



## L'ANGIOCARDIOGRAPHIE.

ou mieux, la ciné-angio-cardiographie, vient le plus souvent compléter utilement les données du cathétérisme en apportant au diagnostic exact des précisions anatomiques sur le nombre, le calibre, trajet, siège exact et mode d'anastomose du retour veineux autant d'éléments qui permettront de poser une éventuelle indication de chirurgie réparatrice, et au chirurgien, de choisir la meilleure voie d'approche, d'évaluer les différents modes de réparation possibles de la malformation, d'avoir une première idée, approximative encore, des lésions qu'il retrouvera à l'intervention.

Mais cet examen peut aussi révéler le diagnostic, corriger un diagnostic erroné et le restant malgré le cathétérisme ; identifier une image radiologique anormale.

Nous n'aurons ici en vue que l'étude angio-cardiographique droite mettant en évidence le R.V.P.A., en signalant seulement que dans 4 observations une angio-cardiographie gauche a été pratiquée et peut être utile :

- sélective ventriculaire gauche pour éliminer (ALDRIDGE) ou faire la preuve (GOLDFARB) d'une petite insuffisance mitrale associée.

- sus-sigmoïdienne pour rechercher une insuffisance aortique associée (GOLDFARB) ou éliminer une éventuelle origine aortique à une image radiologique anormale para-cardiaque supérieure et moyenne gauche (WAREMBOURG)).

- enfin, sélective auriculaire gauche pour éliminer une C.I.A. associée (GOLDFARB).

1) L'angiographie veineuse simple à partir d'une veine périphérique constitue un examen peu traumatisant, mais donnant le plus souvent des signes indirects insuffisants pour une étude anatomique précise.

Elle a été pratiquée 3 fois.

- Son intérêt majeur est la possibilité d'identification



par un moyen simple d'une image radiographique ou tomographique anormale.

Elle a permis à WAREMBOURG, avant tout cathétérisme, et après une angiographie sus-sigmoïdienne innocentant l'aorte, de faire un diagnostic exact.

- Cet examen visualise successivement :

- . au temps veineux systémique, une dilatation des cavités droites et, fréquemment, de la V.C.S. Pratiquée par le bras gauche, elle peut dépister également une veine cave supérieure gauche se drainant dans le sinus coronaire en bas, dans la veine innominée gauche en haut.

- . au temps artériographique une dilatation de l'infundibulum et des branches de l'artère pulmonaire.

- . Mais surtout, au temps phlébographique, gauche, une opacification simultanée des veines pulmonaires normales et d'un trajet veineux anormal, aboutissant à une opacification simultanée des 2 oreillettes puis de l'A.P. et de l'aorte.

Cette simultanéité d'opacification permet de dire que le trajet anormal est une veine pulmonaire dont on peut parfois préciser les connections et la topographie exactes, mais elle ne permet pas d'éliminer (ni de mettre en évidence) une communication inter-auriculaire.

En fait, bien souvent, la superposition des images, la dilution du produit de contraste dans les cavités dilatées avec un débit systémique fréquemment diminué rendent souvent difficile l'appréciation et même l'identification de la veine pulmonaire anormale. Ce temps intéressant de l'examen est tardif. (comme c'est le cas dans notre 2ème observation).

Le diagnostic peut n'être qu'évoqué, devant l'association d'une grosse veine cave supérieure et d'une image lacunaire mieux vues et décrites à l'angiographie sélective.

2) L'angiographie sélective est la méthode la plus employée



et la plus riche d'enseignements ; elle est réalisable à différents niveaux.

a) dans le tronc veineux ou s'effectue le retour anormal. essentiellement la V.C.S., plus rarement tronc veineux innominé ou V.C.I. ; l'image la plus fréquemment rencontrée est indirecte, associant comme l'ont montré SEPULVEDA, STEINBERG, une dilatation souvent importante de cette veine et une image d'encoche, de défaut de remplissage ("defect" des anglo-saxons) de dilution, correspondant à l'arrivée à ce niveau de sang non opacifié venu directement ou non de la veine anormale créant une turbulence ("jet sign" de STEINBERG).

Une telle image a été obtenue et jugée caractéristique par ACAR et POURCHAIRE dans la V.C.S. : SEPULVEDA dans la veine innominé gauche, WAREMBOURG dans la veine axillaire gauche.

Dans ces 4 observations, cet examen n'a fait que confirmer un diagnostic déjà certain, et n'a même été pratiqué par WAREMBOURG que pour préciser encore un diagnostic affirmé sur une angiographie veineuse simple.

Par cette même voie, en aval du retour veineux, il est possible, à condition de placer la sonde à l'embouchure de cette veine, et de faire l'injection de produit opaque sous une pression suffisante, de visualiser la veine anormale, opacifiée à contre-courant.

b) une meilleure image peut être obtenue en opacifiant la veine pulmonaire elle-même, cathétérisée (aucun cas n'en a été rapporté ici).

c) de même, l'opacification de l'oreillette droite, spécifique pourrait montrer, là encore, une image d'encoche, de refoulement du produit opaque, par le courant sanguin venu du retour veineux.

d) c'est, en fait, l'injection sélective dans les ou l'une des artères pulmonaires qui apporte le plus de renseignements, en montrant successivement l'opacification de l'artère pulmonaire de la veine pulmonaire anormale et des cavités droites.



Ces images sont habituellement suffisamment nettes pour affirmer le diagnostic ; elles restent valables quelque soit le type anatomique de retour veineux, droit ou gauche ; et seraient particulièrement utiles dans les cas de retour veineux dans l'O.D. l'absence de C.I.A. facilitant grandement pour cet examen, le diagnostic toujours difficile du siège du retour veineux par rapport au septum inter-auriculaire.

Cette technique n'a malheureusement été employée que dans 4 cas sur 24 et n'a fait que confirmer et préciser un diagnostic déjà porté ; **et** n'a jamais été utilisée en cas de retour veineux dans l'O.D. Il est donc certain que cet examen parmi les plus sûrs et les plus riches d'enseignement **est** encore trop peu souvent employé dans un but diagnostic.



EVOLUTION ET PRONOSTIC. (Tableau V)

1) La tolérance de la cardiopathie est longtemps bonne, les premiers signes fonctionnels n'apparaissant en moyenne que vers l'âge de 30 ans (28 ans exactement), parfois même après 40 ans ; cette tolérance est d'autant plus remarquable que le R.M. est habituellement très serré. Mais la décompensation est souvent rapide ou même brutale, avec manifestation paroxystique de stase sanguine pulmonaire : insuffisance cardiaque aiguë.

Aussi, lorsque le diagnostic est porté, à un âge moyen de 33 ans, il existe une fois sur 2 des signes périphériques d'insuffisance cardiaque, et surtout, à l'examen clinique et au cathétérisme des signes de sténose mitrale serrée dont l'indication opératoire ne fait guère de doute, dans la presque totalité des cas, que le diagnostic porté soit exact, incomplet (sténose mitrale) ou erroné (LUTEMBACHER).

2) L'évolution spontanée.

- est en effet, marquée, dans 10 des 17 cas où elle est signalée, par des poussées brutales d'insuffisance cardiaque congestive, avec O.A.P., hémoptysie, syncopes, avec ou sans cause déclenchante précise ; poussées parfois itératives.

- Elle peut être compliquée d'accidents thrombo-emboliques fréquents chez les malades en arythmie complète permanente (3 sur 4 en ont été victimes).

. 2 embolies cérébrales avec hémiparalysies transitoires (ZION et VARNANSKAS n° 2).

. une embolie artérielle d'un membre inférieur ayant nécessité une intervention de désobstruction (BRUSCHKE n° 2).

. par contre, on ne signale aucun cas d'embolie paradoxale, ni de greffe oslérienne, telles qu'on peut en voir dans le syndrome de LUTEMBACHER.

- 5 malades sont décédés, sur le total des 24 observations



soit environ 20 % des cas :

- . 2 fois dans des conditions non précisées (HUGUES à 44 et 55 ans).

- . pour les 3 autres le décès a été brutal ; à 2 reprises dans les suites d'exploration endocavitaire : dans notre 1ère observation, il s'agissait d'un accident hémorragique suivi d'une embolie pulmonaire massive ; pour le cas de DIMOND, cet accident a été plus brutal encore, sur la table d'examen, au tout début d'une angiographie ; l'autopsie n'en a pas révélé la cause.

- Mort très brutale aussi, peu avant l'intervention, sans facteur déclenchant précis dans le cas présenté par ALDDIDGE, le plus jeune des malades décédés, peut être plus en rapport avec la sténose aortique serrée ou les troubles conductifs (blec auriculo-ventriculaire du 1er degré) qu'avec l'association R.M. + R.V.P.A. et ses conséquences.

- Finalement un seul malade, celui de BRUSCHKE , l'intervention proposée ayant été refusée, pourrait montrer ce qu'est l'évolution spontanée de la cardiopathie à partir du moment où elle est mal tolérée (ici : hémoptysies, dyspnée d'effort nette) avec le seul traitement médical la tolérance ne s'est pas sensiblement modifiée en 4 années. Il faut cependant signaler que la sténose était considérée comme pas très serrée (1,2 cm<sup>2</sup>), évaluation faite d'après les résultats du cathétérisme, qu'il n'existait pas de signes périphériques d'insuffisance cardiaque, ni gros coeur à l'examen radiologique.

3) L'indication opératoire a été et doit être presque toujours portée. Elle l'a été 19 fois sur 22 (les 2 malades de HUGUES sont décédés avant les débuts de la chirurgie cardiaque n'entrent pas dans cette statistique).

- Une fois, l'intervention n'a pas été discutée (décès avant tout examen complémentaire : DIMOND).

- 2 fois seulement, (WAREMBOURG et VARNANSKAS n° 1), la



la conjonction d'une très bonne tolérance sur le plan clinique et du caractère peu setté de la sténose sur le plan hémodynamique a fait surseoir, au moins temporairement à l'intervention. Le 1er patient était âgé de 50 ans, le second de 32 ans, ils n'éprouvaient qu'une dyspnée d'effort discrète, isolée, depuis plusieurs années (10 ans pour le second).

4) L'évolution des cas opérés est caractérisée essentiellement par :

- l'amélioration souvent spectaculaire, toujours nette, à court et moyen terme.

- le risque à long terme de re-sténose, commun à tout rétrécissement mitral commissurotomisé.

a) l'évolution immédiate a été le plus souvent simple, mis à part les complications propres à la résection pulmonaire ou à la ligature veineuse. Nous les étudierons plus tard.

Dans un seul cas une insuffisance cardiaque compliquée d'embolie pulmonaire transitoire (ZION).

b) l'amélioration : évolution à court terme, a été jugée :  
  . très satisfaisante avec disparition des signes fonctionnels et absence d'insuffisance cardiaque, régression de la cardiomégalie et des signes électrocardiographiques dans 6 observations sur 16 : 37 % , 1 fois sur 3 dont les patients ont été suivis de quelques mois à 3 ou 4 ans.

  . satisfaisante quoique incomplète dans 4 cas.  
1 commissurotomie incomplète : R.M. calcifié + I.M. : ACAR.  
3 fois après intervention directe sur le poumon anormalement drainé.

Un seul décès est noté, survenu après traumatisme volontaire, dans un but suicidaire, quelques mois après l'intervention (et après des suites opératoires difficiles).

Dans les 5 derniers cas l'évolution post-opératoire n'a pas été notée.



Donc finalement, sur 12 observations complètes de patients suivis au moins dans les mois ou les années suivant l'intervention :

- . 6 succès totaux, patients asymptomatiques : 50 %
- . 5 succès nets mais partiels, presque l'autre moitié des cas.

- . le seul décès noté n'étant pas lié directement ni à l'acte opératoire ni à l'état cardiaque.

- le cathétérisme post-opératoire tel qu'il a été pratiqué chez 4 malades, vient confirmer l'impression clinique de l'efficacité du traitement chirurgical, en montrant :

- . 3 fois sur 4 (ADLER, KALKE, NICHOLS) l'absence de tout shunt et la normalisation des chiffres des pressions dans les cavités droites.

- . la persistance d'un shunt modéré et de chiffres de pressions plus faibles mais encore anormalement élevés pour ACAR (commissurotomie incomplète).

- Mais ces cathétérismes ont été pratiqués au plus tard 1 an après l'intervention, et notre 2ème **observation** montre à la fois le succès obtenu après commissurotomie, mais aussi l'existence d'un **risque** à long terme.

c) le risque de re-sténose est difficile à évaluer ici, la plupart des observations les plus complètes faisant état d'un recul de 2 ou 3 ans ; mais il est significatif que ce soit justement dans les 2 observations où l'évolution a été suivie le plus longtemps que cette re-sténose ait été signalée.

- suspectée 4 ans après l'intervention, chez le 2ème patient de VARNANSKAS, par le cathétérisme, alors qu'à l'examen clinique il n'existe encore aucune détérioration de la condition cardiaque,

- évidente 4 ans 1/2 après une 1ère commissurotomie (jugée incomplète par le chirurgien qui l'a pratiquée) dans notre 2ème observation, qui montre de façon spectaculaire la responsabilité du rétrécissement mitral dans l'ensemble des manifestations de la cardiopathie, et leur labilité après une seconde commissurotomie.



Cette observation est la seule à pouvoir faire état d'un recul, avec surveillance régulière, de 6 ans 1/2.

Indications opératoires et évaluation du pronostic doivent tenir compte, à la fois, de cette évolution, à court et à long terme.





Tableau V

## EVOLUTION

|                      |                           |                         | INTERVENTION          |                                            |  |
|----------------------|---------------------------|-------------------------|-----------------------|--------------------------------------------|--|
| Indications : Non    |                           |                         | RM : commissur.       | Sur RVPA                                   |  |
| opératoires : opérés |                           |                         | CCF : CEC             |                                            |  |
| AR (65)              | +                         |                         | + cal. IM associée    | - décision pré-opératoire                  |  |
| ER (64)              | +                         |                         | +                     | + Anast. VPG - auricule G                  |  |
| RIDGE (65)           | +                         | décès brutal            |                       |                                            |  |
| SCHKE 1              | +                         | refus de l'interv.      |                       |                                            |  |
| 69 2                 | +                         |                         | +                     | Résection pulm. segmentaire SD             |  |
| OND (63)             |                           | décès brutal per. angio |                       |                                            |  |
| OFARD (66)           | +                         |                         | + Dg LUTEMB.          | Ligature VPSD et Brânche AP correspondante |  |
| UES 1                | 1944                      | 1944                    |                       |                                            |  |
| 4) 2                 | Découverte Necropsie      |                         |                       |                                            |  |
| KALKE (66)           | +                         |                         | valve cal. cutter +   | + ANAST. VPID OG                           |  |
| ORUM (57)            | +                         |                         | +                     |                                            |  |
| HOLS (56)            | +                         |                         | +                     | + anast VPSG auricule G                    |  |
| RCHAIRE (63)         | +                         |                         | +                     | - décision pré opératoire (16 ans)         |  |
| LE 1                 | +                         |                         | + Dg LUTEMB.          | - ?                                        |  |
| 59) 2                | +                         |                         | + Dg LUTEMB.          | - ?                                        |  |
| ULVEDA (55)          | +                         |                         | +                     | - décision pré-opératoire                  |  |
| ODNI (63)            | +                         |                         | + Dg LUTEMB.          | -                                          |  |
| RNANSKAS 1           | RM asymptot. peu serrée   | par choix               |                       |                                            |  |
| -(63) 2              | +                         |                         | + ? LUTEMB.           | -                                          |  |
| EMBOURG (61)         | - RM asymptot. peu serrée | par choix               |                       |                                            |  |
| ERMIL (62)           | +                         |                         | hypothermie Dg LUTEM. | résection pulm. LSD                        |  |
| ON (56)              | +                         |                         | +                     | -                                          |  |
| EGRE 1               | +                         | décès acc. post cathé   |                       |                                            |  |
| 2                    | + à 2 reprises            |                         | + +                   |                                            |  |
|                      |                           |                         | 1 int 2è interv.      | -                                          |  |

# RESULTATS

| EVENTS POST OPERATOIRE                      | A COURT TERME                                  | A LONG TERME                                             |
|---------------------------------------------|------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|
| -                                           | satisfaisant (commiss. incomplète im associée) | ?                                                        |
| -                                           | très satisf. à 15 mois                         | ?                                                        |
|                                             | etat stationnaire DE ++                        | - 4 ans plus tard<br>SS périph. IC                       |
| ctus hémorragique<br>Pulm.                  | mort 5 mois plus tard :<br>suicide             |                                                          |
| ctus hémorragique<br>+ abcédation - lobect. | satisfaisant (DE = 0)                          | ?                                                        |
| -                                           | très satisfaisant                              | ?                                                        |
| ?                                           | ?                                              | ?                                                        |
| -                                           | très satisfaisant 1 an après                   | ?                                                        |
| -                                           | ?                                              | ?                                                        |
| ?                                           | ?                                              | ?                                                        |
| ?                                           | ?                                              | ?                                                        |
|                                             | très satisfaisant                              |                                                          |
| ?                                           | ?                                              | ?                                                        |
| -                                           | très satisfaisant                              | ?                                                        |
| -                                           | très satisfaisant                              | re-sténose (cathé 4 ans<br>plus tard)                    |
| -                                           | satisfaisant (DE = 0)                          | ?                                                        |
| -                                           | assez satisfaisant                             | ?                                                        |
| lie Pulm.<br>Insuffisance card.             | assez satisfaisant                             | ?                                                        |
| -                                           | très satisfaisant (4 ans)                      | re-sténose recommissuro-<br>tomie succès ++ 4 ans + tard |



Tableau VI

CATHETERISME PRE ET POST OPERATOIRE

| <u>INTERVENTION</u> |                          |                     | <u>PRE-OPERATOIRE</u> |      |                  |      | <u>POST-OPERATOIRE</u> |                                         |                  |                  |
|---------------------|--------------------------|---------------------|-----------------------|------|------------------|------|------------------------|-----------------------------------------|------------------|------------------|
|                     | commis-<br>surto-<br>mie | correct-<br>de RVPA | <u>Shunt G-D</u>      |      | <u>PRESSIONS</u> |      | <u>Shunt G-D</u>       |                                         | <u>PRESSIONS</u> |                  |
|                     |                          |                     | % DP                  | l/mn | PAPM             | pcpM | % DP                   | l/mn                                    | pAPM             | pcpM             |
| AR                  | incomp.<br>+             | -                   | 52 %                  | 7,4  | 36               | 24   | 27 %                   | 2,3                                     | 28               | 15               |
| ER                  | +                        | +                   | 47 %                  | 5,2  | 38               | 28   | 0<br>4 mois + tard     | 0<br>VVD=31/8<br>OG=7<br>AP non franche |                  |                  |
| KE                  | +                        | +                   | 58 %                  |      |                  | 25   | 0<br>hémodynamique     | 0<br>normale                            |                  | 10<br>1 an + tar |
| HOLS                | +                        | +                   | 32 %                  | 1,2  | 38               |      | 0                      | 0                                       | 28               | 3                |



LE DIAGNOSTIC. (Tableau VII)

de l'association R.M. + R.V.P.A. avec septum inter-auriculaire intact est difficile.

1) Non pas pour mettre en évidence la sténose mitrale,  
- celle-ci est presque toujours évidente (9 fois sur 10)  
dès l'auscultation, avec un rythme de DUROZIEZ typique (19 fois sur 22), parfois n'apparaissait qu'à l'effort (POURCHAIRE), ou limitée à l'éclat du 1er bruit (notre 1ère observation).

E.C.G. et radiologie apportent encore des éléments en faveur du diagnostic ; et le cathétérisme ne fait que préciser le retentissement de la sténose, chiffrer le gradient diastolique auriculo-ventriculaire gauche.

- une seule fois (VARNANSKAS n°1), devant un tableau clinique évocateur de shunt gauche-droit et singulièrement de C.I.A., par l'auscultation, l'examen radiologique, l'électro-cardiogramme, la sténose n'a été recherchée et finalement découverte par l'étude hémodynamique que pour tenter d'expliquer, devant un shunt gauche-droit (qui s'est révélé être un R.V.P.A. et non une C.I.A.) une hypertrophie auriculaire gauche, radiologique et électrique, jugée insolite.

- la seconde observation du même auteur posait un problème proche sinon identique, car, à côté d'un tableau, là encore, de shunt gauche-droit, il existait bien un roulement diastolique, mais tel qu'on peut en rencontrer dans certaines C.I.A. isolées par sténose tricuspidiennne dite fonctionnelle. Le phonocardiogramme, permettrait dans un tel cas de différencier un éclat du premier bruit

dû à la fermeture de la valve mitrale, de celui, plus tardif de la valve tricuspide ; cet examen n'a pas été utilisé.

2) Le problème essentiel est, en fait, l'identification du retour veineux associé et actuellement, sur le plan pratique, c'est-



à-dire chirurgical, non pas tant l'affirmation de son existence, car même reconnu, la preuve est apportée maintenant que l'on peut, et même pour certains cela serait préférable, s'abstenir de le corriger, que la mise en évidence de l'absence de communication interauriculaire.

On peut concevoir, mais le cas ne s'est pas présenté dans les 24 observations rapportées que le diagnostic étant parfois sténose mitrale pure le cathétérisme ne soit pas jugé nécessaire et que seule l'intervention puisse rétablir la vérité, ou surtout que l'association d'un souffle systolique de pointe à une symptomatologie de sténose mitrale (mais jusqu'à présent s'y est presque toujours ajouté un souffle systolique qu' foyer pulmonaire) fasse conclure à une maladie mitrale et fasse, actuellement si la tolérance est relativement convenable, surtout autrefois dans tous les cas, préconiser l'abstention thérapeutique.

Il est vraisemblable que de telles erreurs de diagnostic ont concouru à la rareté des cas diagnostiqués de R.M. + R.V.P.A. ; mais en fait, actuellement le centre du problème diagnostique est bien de distinguer cette association du syndrome de LUTEMBACHER. L'enjeu en est, pour le malade le risque que fait courir une circulation extra-corporelle, inutile habituellement en absence de C.I.A., presque toujours indispensable en cas de syndrome de LUTEMBACHER car il faut corriger en un temps défaut septal et sténose mitrale associée.

C'est à chaque étape, clinique, radiologique, du cathétérisme de l'angiographie et des courbes de dilution que se pose le problème, en pratique indissociable du diagnostic positif et différentiel du R.V.P.A. associé au R.M.

a) cliniquement, ni l'auscultation traduisant une augmentation du débit pulmonaire, ni l'électrocardiogramme, comme le montre le tableau comparatif (VIII) des éléments du diagnostic de ces 2 cardiopathies, d'après 15 cas de syndrome de LUTEMBACHER (SOULIE 1954), ne permettent d'évoquer davantage un retour veineux anormal





Tableau VII

| DIAGNOSTIC R.V.P.A. ELEMENTS |       |      |               |       |               |         |              |      |                 |
|------------------------------|-------|------|---------------|-------|---------------|---------|--------------|------|-----------------|
|                              | ANAT. | RVPA | <u>évoqué</u> |       | <u>prouvé</u> |         | <u>droit</u> |      | ANGIO           |
|                              |       |      | RX            | CATHE | trajet        | enrich. | delta        | p-cp |                 |
|                              |       |      | image         | sonde | 02            |         | RVP          |      | Veuse<br>Gauche |
|                              | LSD   | VCS  | +             | -     | VCS           |         | +            |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
|                              | PG    | TVIG | +             | -     | VCS           |         | +            | 0    |                 |
|                              | LSD   | OD   | +             | +     | OD            |         | +            |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| CHKE 1                       | LSD   | VCS  |               | +     | OD            |         | +            |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| 2                            | LSD   | VCS  |               | +     | VCS           |         | +            |      | +               |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| PD                           | PD    | OD   |               |       |               |         |              |      |                 |
| ARB                          | LSD   | VCS  |               | -     | OD            |         | -            |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| S 1                          | LSD   | VCS  |               |       |               |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| 2                            | LSG   | RVIG |               |       |               |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
|                              | LID   | VCI  | +             | +     | +             |         | +            |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| UM                           | LSD   | VCS  |               | +     | VCS           |         | +            |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| LS                           | LSG   | TVIG |               | -     | VCS           |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| HAIRE                        | PD    | VCS  |               | +     | VCS           |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| 1                            | LSD   | OD   |               | -     | OD            |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| 2                            | LSD   | OD   |               | -     | OD            |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| VEDA                         | PG    | VCSG | +             | +     | VCS           |         | +            |      | Fr              |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| NI                           | PD    | VCS  |               |       | OD?           |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| USKAS 1                      | LD    | VCS  |               | +     | VCS           |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| 2                            | LD    | OD   |               | +     | OD            |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| BOURG                        | LSG   | TVIG | +             | -     | VCS           |         |              |      | +               |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| RMIL                         | LSD   | VCS  |               | -     | OD            |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
|                              | LSG   | VCSG | +             |       |               |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| RE 1                         | LSD   | VCS  |               | +     | VCS           |         |              |      |                 |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |
| 2                            | LSG   | TVIG |               | +     | VCS           |         |              |      | +               |
|                              | LMD   |      |               |       |               |         |              |      |                 |

| se   | sélect. | courbes  | RM+   | RM + | RM | LUTEM: Schunt | RM           | LUT | Pré-  | Post-  |
|------|---------|----------|-------|------|----|---------------|--------------|-----|-------|--------|
| ect. | AP      | dilution | RVPA: | ?    |    | BACHER G-D    | RVPA:        |     | opér. | mortem |
|      | +       |          | +     |      |    |               | +            |     |       |        |
|      | +       | +        |       | +    |    |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       | +    |    |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | décès        |     |       | +      |
|      |         |          |       |      | +  |               |              | +   | +     |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | non          |     |       | +      |
|      |         |          |       |      | +  |               | explorée     |     |       | +      |
|      | ?       | ?        | +     |      |    |               | +            |     |       |        |
|      | +       | +        |       |      | +  |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | +            |     |       |        |
| CS   |         | +        |       |      | +  |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | ?  | ?             |              | +   | +     |        |
|      |         |          |       |      | ?  | ?             |              | +   | +     |        |
|      |         |          |       | +    |    |               | +            |     |       |        |
| G    |         |          |       |      | ?  | ?             |              | +   | +     |        |
|      |         |          |       |      |    |               | +            | +   |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               | +            | +   | +     |        |
|      |         |          |       | +    |    |               | +            |     |       |        |
|      |         |          |       |      | +  |               |              | +   | +     |        |
|      |         |          | +     |      |    |               | non explorée |     | +     |        |
|      |         |          |       |      |    | +             | +            |     |       |        |
|      | +       | +        |       |      | +  |               | +            |     |       |        |



qu'un défaut septal inter-auriculaire, si ce n'est une impression:

- shunt prédominant associé à un R.M. en cas de LUTEMBACHER
- moins efficace associé à un R.M. prédominant en cas de R.M. + R.V.P.A.

un argument de fréquence devant cependant fait évoquer d'abord la C.I.A. :

- souffle systolique d'éjection, éclat ou dédoublement du 2ème bruit au foyer pulmonaire, d'une part, persistande d'un rythme sinusal, hypertrophie ventriculaire gauche et ventriculaire droit avec axe droit et fréquemment bloc incomplet droit d'autre part, se retrouvent l'une et l'autre plus nettement cependant en cas de retour veineux ; il est rare que l'auscultation soit celle d'une sténose mitrale pure, isolée, plus rare encore qu'un souffle de type veineux, continu, tel qu'il a été évoqué dans 2 observations viennoises, surtout s'il pouvait être authentifié par un phonocardiogramme (ce qui n'a pas été le cas) mettre, à ce stade de l'examen, sur la voie du diagnostic exact.

- C'est donc l'étape radiologique qui est essentielle pour le diagnostic clinique.

Outre les signes de shunt gauche-droit associés à ceux du R.M. qui, bien souvent seuls présents semblent parfois venir apporter des arguments au diagnostic erroné de syndrome de LUTEMBACHER,

s'efforcer, au besoin par des clichés pris sous multiples incidences, des tomographies, mettre en évidence une image parfois typique, en sabre, en 8 de chiffre, mais surtout et seulement une image "anormale" difficile à distinguer de la vascularisation pulmonaire, du flou hilaire exagérés ; mais ces images sont, nous l'avons vu inconstantes, elles peuvent aussi, parfois, être trompeuses de tonalité intermédiaire, de mobilité discrète, elles ont pu simuler aussi bien :

- un anévrysme de l'aorte et le patient suivi plus tard par SEPULVEDA n'avait dû qu'à la survenue d'un O.A.P. lors de l'induction de l'anesthésie sur la table d'opération, de ne pas



opéré avec ce diagnostic ; diagnostic écarté par WAREMBOURG au moyen d'une aortographie retrograde au profit de celui de R.V.P.A. mis en évidence par des angiographies sélectives.

- qu'une adenopathie, une tumeur médiastinale. Le diagnostic de lymphome médiastinale a pu conduire, sur la foi d'un aspect radiologique trompeur, à un traitement radiothérapique, comme l'ont rapporté dans 2 observations SEPULVEDA, LU KAS et STEINBERG.

En fait, une telle image anormale, lorsqu'elle existe risque surtout de passer inaperçue au milieu d'une "grosse A.P." d'un "flou hilaire" et de n'être retrouvée qu'à postériori une fois le diagnostic exact connu.

Évocateur aussi, mais rare est l'aspect, 2 fois rencontré d'hypervascularisation localisée au territoire anormalement drainé.

L'étude des 24 observations recueillies montre bien que chaque fois (7 /24) qu'une image radiologique anormale a été trouvée, évocatrice (3 cas) ou non (4 cas), il a été facile d'obtenir par des examens complémentaires un diagnostic exact ; dans les autres cas le diagnostic clinique a été partagé entre sténose mitrale (isolée ou avec H.T.A.P. ou polyvalvulopathie) et syndrome de LUTEMBACHER.

En l'absence d'image anormale, l'examen radioscopique ne peut que tenter de mettre en évidence l'absence (évocatrice de R.V.P.A.) ou la présence (évocatrice de C.I.A.) de nette expansion systolique de l'arbre artériel pulmonaire.

Finalement, à l'étape clinique, 16 fois sur 24 exactement 2 fois sur 3, le diagnostic a été avec une fréquence égale erroné (LUTEMBACHER) ou incomplet (R.M.) ; près d'une fois sur 3 (28 %) c'est l'image radiologique anormale qui a permis de porter le diagnostic exact (12 % = 3 cas) ou de réserver son diagnostic, rapidement porté par d'autres investigation ainsi orientées.

Une seule fois l'examen clinique a fait conclure à un shunt gauche-droit avec surcharge auriculaire gauche radiologique et électrocardiographique insolites





Tableau VIII

|                                        |                             | <u>FREQUENCE RESPECTIVE DES<br/>ELEMENTS DE DIAGNOSTIC</u> |                    |
|----------------------------------------|-----------------------------|------------------------------------------------------------|--------------------|
|                                        |                             | RM + RVRA                                                  | RM + CIA (LUTEMB.) |
| <u>ANATOMIE</u><br><u>ET ETIOLOGIE</u> | - serré +++                 | 75 à 85 %                                                  | 85 %               |
|                                        | - modéré                    | 15 à 25 %                                                  | 15 %               |
|                                        | - rhumatismal               | 85 %                                                       | 70 %               |
|                                        | <u>RM</u> - congénital      | 5 %                                                        | 15 %               |
|                                        | - discuté                   | 10 %                                                       | 15 %               |
| <u>ETIOLOGIE</u>                       | sexe - H                    | 58 %                                                       | 5 %                |
|                                        | - F                         | 42 %                                                       | 95 %               |
|                                        | Age moyen                   | 33 ans                                                     | 36 ans             |
| <u>SYMPTOMATOLOGIE</u>                 | DE                          | constante                                                  | constante          |
|                                        | S. paroxystique             | 1/3 33 %                                                   | rares              |
| <u>EXAMEN</u>                          | hémoptysie                  |                                                            |                    |
|                                        | - S. Périph. d'insuffisance | 50 %                                                       | 2/3 65 %           |
|                                        | - Cyanose                   | 10 %                                                       | 1/3 33 %           |
| <u>AUSCULTATION</u>                    |                             |                                                            |                    |
| - typique                              |                             | 80 %                                                       | 50 %               |
| DE RM - incomplet ou à l'effort        |                             | 15 %                                                       | 25 %               |
| - absente                              |                             | 5 %                                                        | 25 %               |
| SS apexies                             |                             | 35 %                                                       | 50 %               |
| d'im                                   |                             | 10 %                                                       | 20 %               |
| RPF                                    |                             | 70 %                                                       | 85 %               |
| IT                                     |                             | 20 %                                                       | 25 %               |
| iA ou RA                               |                             | 15 %                                                       | 15 %               |
| SD ou S. continu de shunt              |                             | 25 %                                                       |                    |

Tableau VIII

|                          | RM + RVPA         | RM + CIA                            |
|--------------------------|-------------------|-------------------------------------|
| <u>ECG</u>               |                   |                                     |
| - RS                     | 85 %              | 85 %                                |
| - HAG                    | 75 %              | 45 %                                |
| - HVD                    | 85 %              | 33 %                                |
| - AQRS moyen             | 125°              | 100°                                |
| - BID (ou BBD)           | 45 %              | 60 %                                |
| <u>RX</u>                |                   |                                     |
| - cardiomégalie          | 90 %              | 85 %                                |
| - aug. AP et branches    | 100 %             | 100 %                               |
| - AP expansives          | 20-25 %           | 100 %                               |
| - aug. OG                | 95 %              | 50 %                                |
| <u>Hémodynamique</u>     |                   |                                     |
| - $\bar{p}$ OD           | (6,3)             | (8)                                 |
| pressions - $\bar{p}$ AP | (32)              | (31)                                |
| - $\bar{p}$ cp           |                   |                                     |
| gradient pcg             | 20 mm Hg          | 14 mm Hg                            |
|                          | 10 mm Hg          | 0                                   |
| gradient VG OG           | 13,5 mm Hg        | qqs mm Hg                           |
| ou CP OD                 | généralt. net     | généralt. discret                   |
| resist. artér. P         | 260 poumon normal | N (= 100 dynes/s/cm <sup>-5</sup> ) |
|                          | 630 - anormal     |                                     |
| <u>Débit</u>             |                   |                                     |
| - DP                     | 9,31 l            | 15 l                                |
| - DS                     | 4,07              | 4;7                                 |
| - DP/DS                  | 2,4               | 3,2                                 |
| shunt GD                 | 5,4 l             | 11,5 l                              |
| shunt D-G                | 1 cas             | 1 cas                               |
| <u>Evolution</u>         |                   |                                     |
| -décès spont.            | 20 %              | 20 %                                |
| - opérés                 | 66 %              | 75 %                                |
| -CEC ou Hypo-thermie     | 52 %              | 100 %                               |
| -CEC=bonne indic.        | 15 à 20 %         | 100 %                               |
| -décès per-opé.          | 0                 | 55 %                                |
| -décès post-opé.         |                   |                                     |
| - nette amélior.         | 90 %              | 45 %                                |



b) Le cathétérisme droit a été pratiqué dans presque tous les cas. Il a permis en plus du retentissement du R.M. sur le lit vasculaire pulmonaire et les cavités droites, de mettre en évidence un shunt gauche-droit.

- Le diagnostic exact de ce shunt est habituellement facilement porté par le **trajet de la sonde** et, ou, l'enrichissement en oxygène si son siège est extra-cardiaque. Un 2ème cathétérisme peut être nécessaire pour préciser si le retour veineux se fait dans la veine cave directement ou par l'intermédiaire d'une de ses collatérales.

Des prélèvements étagés devraient permettre d'éviter l'erreur 2 fois commise (VALDONI et GOLDFARD) de **localiser** à l'oreillette droite un enrichissement existant déjà en amont par rapport à un premier prélèvement fait plus à distance.

Mais déjà, dans ces retours veineux extra-cardiaques, il peut être mal aisé d'éliminer une C.I.A. associée ; son non franchissement par une sonde n'étant en aucun cas une preuve. La persistance d'un doute, l'existence d'un R.V.P.A. étant démontrée, a justifié, pour VARNANSKAS, dans sa 1ère observation la pratique d'une angiographie sélective de l'O.G.

- Par contre, le retour veineux dans l'oreillette droite est beaucoup plus difficile à mettre en évidence ; et bien souvent le cathétérisme semble apporter une preuve supplémentaire en faveur du diagnostic de shunt gauche-droit + enrichissement en oxygène dans l'oreillette droite ; et même si l'on pense au retour veineux par esprit de système, il est très difficile d'éliminer une C.I.A. isolée ou associée :

. difficulté fréquente d'affirmer que l'on n'a pas pénétré avec la sonde dans une veine pulmonaire, donc normale, par l'intermédiaire d'une C.I.A.

! opposition trop schématique et non toujours vérifiée de différence de pressions importante entre les 2 oreillettes en cas de R.V.P.A., d'égalité de pressions auriculaires dans la C.I.A.



. gradients de pression capillaire pulmonaire et différences de résistances vasculaires si le territoire cathétérisé est normalement ou anormalement drainés n'ont jusqu'à présent été mis en évidence qu'une fois le diagnostic exact porté, et n'ont donc en aucun cas permis de redresser un diagnostic erroné.

c) et c'est finalement sur 2 examens que repose ce diagnostic exact.

- Les courbes de dilution, sélectives ou au moins étagées qui seules permettent d'affirmer avec certitude l'absence de C.I.A. sauf peut-être dans des cas où des veines pulmonaires droites à proximité immédiate d'une C.I.A. haute ou postérieure assurent à elles seules le shunt gauche-droit.

L'angiocardioraphie veineuse simple ou mieux la ciné-angiocardioraphie sélective en particulier dans les artères pulmonaires qui viennent dessiner les veines anormales, et confirment l'absence de C.I.A.

Au total :

Chez les sujets explorés, le diagnostic exact a été porté 15 fois sur 21, soit plus de 7 fois sur 10 ; moins de 3 fois sur 10 (28 % = 6/21) on a conclu à un syndrome de LUTEMBACHER ; ces 6 malades, dont 4 des 5 retours veineux anormaux dans l'O.D., un dans la V.C.S. un dans une veine azygos ont donc tous (sauf le patient de WASSERMIL qui a subi une intervention sous hypothermie) été opérés sous C.E.C. qui a finalement eu pour seule utilité de vérifier l'absence de C.I.A. ; tous ont été cathétérisés, mais :

- un seul s'entre eux a eu une courbe de dilution, non étagée et non sélective (qui n'a permis que de conclure à la présence d'un shunt gauche-droit de siège supra-ventriculaire (GOLDFARB)).

- aucun n'a bénéficié d'une angiographie.

Le pourcentage Gedsal, élevé : 40 % de cas dont le diagnostic est fait seulement en per-opératoire ou post-mortem ne rend pas compte de la fréquence de diagnostics exacts que l'on pourrait actuellement obtenir en utilisant les examens complémentaires récents



dont bon nombre de malades n'ont pu bénéficier ; mais il faut par contre, garder présent à la mémoire le fait que le diagnostic ne peut et ne pourra jamais être que rarement porté par l'examen clinique, essentiellement radiologique : un peu plus de 10 % ; et que le diagnostic de syndrome de LUTEMBACHER risque d'être fréquemment porté, même après plusieurs cathétérismes (près de 30 % des cas, ici) si l'on ne fait pas appel aux 2 examens-clés : angiographie ou, et courbes de dilution sélectives.

On serait tenté comme le propose GOLDFARB de faire entrer l'association R.M. + R.V.P.A. dans le cadre unique de syndrome de LUTEMBACHER élargi, si une telle appellation ne risquait justement de masquer l'essentiel : la conduite opératoire différente qui impose de distinguer les 2 cardiopathies très semblables.

3) 2 formes particulières peuvent être isolées, occupant dans le cadre du problème diagnostique une place à part.

a) la première ne peut pratiquement être distinguée de l'association R.M. + R.V.P.A. qu'à l'intervention, elle présente le même aspect clinique radiologique, le même retentissement hémodynamique...

Il s'agit de l'association de veine pulmonaire "normales" s'abouchant bien dans l'O.G., mais anastomosées par une veine anormale avec les veines sous-clavières ou innominées gauches, et d'un rétrécissement mitral. Du fait de cette sténose mitrale créant une hyperpression dans l'oreillette gauche, le flux veineux pulmonaire va emprunter ce trajet veineux anormal et donc se drainer vers l'oreillette droite. Le retour veineux pulmonaire est donc anormal, mais la veine pulmonaire ne l'est pas. Cette distinction anatomique un peu formelle, a cependant un intérêt sur le plan chirurgical : il suffira après avoir levé l'obstacle mitral par commissurotomie de ligaturer simplement la veine anormale pour rétablir le courant sanguin veineux pulmonaire vers la seule oreillette gauche, par une veine pulmonaire restée bien sûr perméable mais, pendant un



temps, non fonctionnelle à ce niveau.

REID en donne un exemple démonstratif.

b) l'existence d'une maladie mitrale, lorsque l'insuffisance est majeure ou même prédominante, associée à un R.V.P.A. fait sortir ces cas du cadre que nous nous sommes fixé, comme elle est écartée de l'entité syndrome de LUTEMBACHER.

Dans 2 cas cités par BRUSCHKE de maladie mitrale avec insuffisance prédominante, l'intensité du souffle systolique de pointe l'hypertrophie ventriculaire gauche tant radiologique qu'électrique réalisant une surcharge bi-ventriculaire... donnent à cette cardiopathie un aspect différent, comme différents sont les problèmes thérapeutiques.

On peut noter jusqu'à présent qu'aucune observation "frontière" d'insuffisance mitrale localisée ou moyenne sans sténose prédominante n'est venue souligner les limites un peu arbitraires fixées à la maladie incluant, comme l'admettent tous les auteurs, des insuffisances mitrales minimales.



## TRAITEMENT CHIRURGICAL.

Indications et surtout méthodes thérapeutiques dépendent de la connaissance exacte du diagnostic, que l'on sait difficile, mais impérieux depuis qu'il est possible, précisément dans cette cardiopathie de faire appel à des méthodes faisant courir peu de risque au malade.

Ce traitement est essentiellement chirurgical ; et l'intervention s'impose lorsque cette cardiopathie est mal tolérée ; Nous avons vu que c'est habituellement cette mauvaise tolérance qui est à l'origine de sa découverte ; aussi l'indication chirurgicale a-t-elle été portée 19 fois sur 22, (abstention préconisée et justifiée ; 2 fois seulement). La brutalité fréquente de la décompensation qui caractérise cette association R.M. + R.V.P.A. ne laisse généralement au traitement médical symptomatique de toute défaillance cardiaque qu'un rôle transitoire, mais important de préparation à l'intervention. Rappelons, dans le cadre de ce traitement médical l'intérêt qu'il y a, devant la fréquence des accidents thrombo-emboliques notée chez les sujets en arythmie complète, à mettre de tels malades sous traitement anti-coagulant efficace, et, après l'intervention, à tenter une réduction de la fibrillation auriculaire par un choc électrique externe (1 cas, traité avec succès). La fréquence et la gravité des accidents paroxystiques justifient pour beaucoup une intervention sinon d'urgence (telle qu'elle s'est imposée à ZION devant une défaillance cardiaque aiguë irréductible) du moins, assez rapidement après les investigations complémentaires nécessaires :

- 16 malades sur 24 ont été opérés.

- rappelons que NICHOLS est le premier à avoir en 1954 diagnostiqué avant l'intervention cette association et à avoir apporté une correction à chacun des 2 éléments de la cardiopathie.

1) L'ouverture du rétrécissement mitral est le temps essentiel de l'intervention, il s'impose dans tous les cas, et ne comporte pas



de particularités.

- La voie opératoire choisie peut dépendre du type d'intervention prévue sur la valvulopathie (commissurotomie à l'aveugle, sous contrôle de la vue, avec CEC...) mais aussi des exigences qu'impose l'anatomie, précisée au mieux par angiographie, du retour veineux, lorsque le diagnostic en est porté avant l'intervention et que l'on a décidé de tenter une réparation.

- La moitié des malades (8/16) ont été commissurotomisés à coeur fermé selon la technique de BAILEY.

- 3 malades ont bénéficié d'une C.E.C. pour investigation de l'appareil mitral sous contrôle de la vue en raison de calcification et d'insuffisance mitrale :

. pour l'un d'eux (ACAR) il a été possible de se contenter avec un résultat satisfaisant d'une commissurotomie incomplète sans aggravation de la fuite mitrale.

. Un autre patient a dû subir un remplacement valvulaire, avec pose d'une valve de CUTTER, en raison de la gravité des lésions. Le résultat a été jugé très satisfaisant (KALKE).

. Enfin, dans notre 2ème observation, une 1ère commissurotomie, à coeur fermée jugée satisfaisante mais incomplète, a été reprise sous C.E.C. 4 ans 1/2 plus tard pour re-sténose, et a permis de réaliser après contrôle visuel des lésions, une nouvelle commissurotomie, plus complète et sans régurgitation, apportant la preuve qu'une nouvelle commissurotomie s'impose en cas de re-sténose serrée et peut apporter les mêmes résultats spectaculaires que la première.

- Pour les 5 autres malades, la C.E.C. (pour 4 d'entre eux) ou l'hypothermie (pour 1 seul), avec la majoration des risques que cela comporte, n'ont été mises en route que parce que le diagnostic porté était inexact : syndrome de LUTEMBACHER et n'ont apporté pour seul bénéfice au malade que la mise en évidence d'un septum inter-auriculaire intact.



repose plus sur les indications opératoires que sur les méthodes qui peuvent être celles de tout retour veineux anormal.

a) Les indications sont actuellement nuancées, et, après une période où indications et contre-indications se voulaient "de principe" en se basant sur des conceptions physio-pathologiques discutées, il semble que l'on se dirige, étant donnés les résultats remarquables obtenus aussi bien par une double correction que par le traitement de la sténose seule, vers une attitude plus pragmatique.

La correction du retour veineux a d'abord été récusée par SEPULVEDA qui craignait que l'effort supplémentaire imposé à l'oreillette gauche par un nouvel apport sanguin ainsi créé, n'ait un effet néfaste sur une valve mitrale déjà malade ; puis, jugée nécessaire par ADLER étant donnée l'importance du débit pulmonaire.

Actuellement, l'abstention paraît, pour beaucoup une solution suffisante, la preuve ayant été apportée que le retour à une hémodynamique normale était possible par la seule cure de la sténose valvulaire.

Pour espérer obtenir un meilleur résultat par une double correction deux conditions devraient être remplies or nul ne peut garantir qu'elles le seront et le resteront.

- . L'obtention d'une ouverture mitrale de bon calibre.
- . la prévention effective d'une re-sténose.

L'augmentation marquée du gradient de pression diastolique VG-OG, gradient déjà spontanément élevé, obtenue par l'occlusion au cours d'un cathétérisme de l'artère pulmonaire vascularisant le lobe pulmonaire anormalement drainé, permet de penser que dans la 2ème observation de VARNANSKAS, sur cette re-sténose mitrale, 4 ans après une simple commissurotomie jugée satisfaisante, une réimplantation de la veine pulmonaire anormale dans l'oreillette gauche aurait, elle aussi, abouti à une plus grande élévation de la pression pulmonaire ; on peut également penser que la re-sténose (constatée chez notre 2ème malade aurait été plus tôt mal supportée si la veine pulmonaire, ayant conservé son trajet anormal, n'était pas venue soulager l'O.G., les poumons et les cavités droites.



Il peut donc sembler raisonnable dans bien des cas de d'en tenir à la seule cure de la sténose, et notre 2ème observation en donne un exemple démonstratif, ce qui ne veut pas dire pour autant que l'on puisse négliger un shunt gauche-droit qui, suffisamment large, peut entraîner une élévation significative des résistances vasculaires pulmonaires.

Finalement ;

- Pour certains, la décision de l'abstention a été prise avant l'intervention (ACAR, ZION, LENDRUM, SEPULVEDA, POURCHAIRE).

- D'autres, pour qui les indications reposent moins sur l'importance du shunt que sur les difficultés ou la facilité de l'intervention selon le siège, la voie d'abord choisie, le nombre de veines, les possibilités d'anastomose, laissent en définitive le choix au chirurgien qui prendra sa décision à thorax ouvert, après s'être fait une opinion au vue des angiographies.

Ainsi, la correction du R.V.P.A. sera volontiers pratiquée si elle est réalisable sans difficultés à coeur fermé, mais le risque couru sera plutôt jugé disproportionné par rapport au bénéfice que l'on peut attendre d'une telle réparation si elle nécessite à elle seule une autre voie d'abord ou surtout la mise en route d'une C.E.C., à moins que celle ci n'ait été rendue nécessaire pour la cure de la sténose.

Sur 17 interventions (dont 1 malade opéré à 2 reprises) :

. 11 n'ont concerné que la valve mitrale.

. 6 seulement se sont attaquées à la fois à la sténose et au retour veineux.

b) 2 types d'interventions ont été utilisés :

- La résection pulmonaire concernant le territoire anormalement drainé, d'abord seule méthode utilisable avant l'ère de la chirurgie cardiaque, avant 1950, pour s'opposer à la surcharge du coeur droit a été également préconisée par WASSERMIL, en cas de shunt gauche-droit important, devant la difficulté de réaliser une correction complète cet auteur a pratiqué une lobectomie avec un résultat "assez satisfai-



BRUSCHKE a fait une résection segmentaire, compliquée dans les suites opératoires d'un infarctus pulmonaire (et le malade est finalement décédé d'une septicémie survenue à la suite d'un traumatisme thoracique volontaire dans un but suicidaire).

On peut rapprocher de ces résections pulmonaires une ligature d'une veine pulmonaire et de la branche artérielle pulmonaire correspondante, réalisée par GOLDFARD, autre méthode d'exclusion qui a également été compliquée d'infarctus hémorragique pulmonaire, suivi d'ab-cédation ayant nécessité une lobectomie ; le résultat à court terme paraissant finalement satisfaisant. )

Il semble que pour la majorité des auteurs, actuellement, une telle chirurgie, mutilante, dont les suites immédiates sont souvent mouvementées, ne se justifie plus, sauf dans les cas où existerait une anomalie pulmonaire associée nécessitant à elle seule ce type d'intervention.

- Une réparation anatomique a été effectuée par 3 auteurs :

. plus facilement réalisable à gauche, NICHOLS en 1954 et ADLER en 1962 ont implanté le bout distal de la veine anormale dans l'auricule gauche, complétant dans les 2 cas une commissurotomie simple à coeur fermé, en utilisant la voie d'abord habituelle de cette dernière intervention ( 4ème espace inter-costal gauche). KUKLIN avait déjà réalisé, le premier, une telle intervention pour traiter un R.V.P.A. sans R.M.

. à droite, la réparation est plus difficile et fait habituellement appel à une intervention sous C.E.C. :

section de la veine anormale et anastomose, en terminol-latérale dans la veine pulmonaire voisine. Si cette dernière s'abbouche normalement dans l'O.G., méthode préconisée par BAILEY.

section suture directement à l'oreillette gauche, en utilisant par exemple C.E.C. et incision dans cette oreillette, toutes deux nécessaires pour le remplacement valvulaire mitral et l'appose d'une valve de CUTTER (R.M. calcifié) : opération pratiquée par KALKE à partir d'une veine pulmonaire inférieure droite se drainant dans la



V.C.I., avec un résultat jugé très satisfaisant.

en fait, depuis le 1er cas de correction de R.V.P.A. décrit par MULLER en 1951, de nombreuses autres techniques ont été décrites concernant, comme c'est le cas ici les R.V.P.A. sans C.I.A. Toutes celles qui sont utilisées actuellement ont recours à la C.E.E. ce qui est considéré par la plupart des auteurs, rappelons-le comme disproportionné avec l'amélioration qu'on peut en espérer, pour l'association R.V.P.A. + R.M., si cette réparation anatomique en constitue la seule indication.

Par exemple, en cas de R.V.P.A. dans l'O.D. :

- . création d'une C.I.A. par excision d'une partie du septum suivie d'une fermeture par patch prothèse en dacron ou en teflon englobant à la fois, en un rideau, la C.I.A. créée et l'orifice de la veine pulmonaire débouchant ainsi dans une oreillette gauche agrandie.

Une telle intervention peut également être réalisée dans certains R.V.P.A. dans la V.C.S. trop courts pour être ré-implantés dans l'O.G. directement mais pouvant l'être, non loin du septum dans l'O.D.

- . En cas de R.V.P.A. dans le sinus coronaire il est possible, à partir de cet orifice de réaliser un tunnel en teflon jusqu'à l'oreillette gauche après avoir créé là encore une C.I.A.

- . on peut également en cas d'implantation de la veine à proximité immédiate de l'orifice de la V.C.S. dans l'O.D. selon le procédé de BROM faire une section en coin de l'angle V.C.S. - V.P. permettant, sans rétrécir la V.C.S. de transposer dans l'O.G. la portion de la V.C.S. correspondante.

3) Nous avons déjà analysé les résultats globaux, très spectaculaires de cette chirurgie, portant toujours sur la valve mitrale, parfois sur le R.V.P.A.

On peut ajouter ici la difficulté qu'il y a à juger de l'indication éventuelle et de l'efficacité des interventions sur le retour veineux. La diversité des méthodes employées rend bien compte des in-



Il semble cependant certain, au fur et à mesure que l'on possèdera un recul suffisant pour juger à long terme les résultats de la commissurotomie que de nouveaux cas de re-sténose, tels qu'on les trouve justement dans les 2 observations faisant état du recul post-opératoire le plus grand, apparaîtront.

Ceci devrait, semble-t-il inciter à conserver une attitude prudente, concernant le traitement éventuel du retour veineux et, à tout le moins, à récuser toute méthode comportant un risque non négligeable, le traitement le plus efficace de ce shunt gauche-droit restant, il faut y insister, une bonne commissurotomie.

Signalons enfin que dans les cas rapportés, aucune malformation ou valvulopathie acquise associées n'a nécessité jusqu'à présent une intervention réparatrice ou d'exérèse ; un tel problème se serait posé à ALDRIDGE dont le patient, brutalement décédé présentait une double sténose congénitale serrée mitrale et aortique.



## CONCLUSIONS.

L'étude de deux cas de rétrécissements mitraux associés à un retour veineux pulmonaire anormal, avec septum inter-auriculaire intact, et des vingt deux cas publiés dans la littérature conduit aux conclusions suivantes :

- la coïncidence d'une valvulopathie acquise, très répandue et d'une malformation congénitale, non exceptionnelle, doit être plus fréquente que ne le laisse supposer le petit nombre de cas rapportés.

- les signes cliniques peuvent n'apparaître que tardivement, bien que la sténose mitrale soit habituellement serrée ; la décompensation cardiaque suit habituellement de près l'installation des symptômes.

- le rétrécissement mitral est presque toujours facile à identifier par l'auscultation. Mais il s'accompagne généralement d'un souffle systolique siégeant au deuxième et troisième espace intercostal gauche (13 des 19 auscultations détaillées) qui ne témoigne d'aucune autre valvulopathie organique ni d'une insuffisance mitrale, même lorsqu'il est maximum à la pointe. Il a été rapporté à l'augmentation du débit pulmonaire par le shunt gauche-droit.

- le retour veineux pulmonaire anormal peut être suspecté lorsqu'en radioscopie les artères pulmonaires sont pulsatiles (moitié des cas) ou mieux, expansives (3 cas) ; il peut être reconnu quand existe une anomalie radiologique du coeur ou de son pédicule : image convexe le long du hile droit, opacité rubanée, opacité verticale débordant l'arc supérieur gauche et l'arc moyen gauche, image en cimeterre paracardiaque inférieure droite ou enfin image en 8 de chiffre.

- le cathétérisme droit démasque le shunt gauche-droit sans préciser son type ni son siège. Celui-ci peut être révélé par deux techniques : les courbes de dilution avec injections sélectives soit dans les deux branches des artères pulmonaires, soit dans la veine pulmonaire anormale lorsqu'elle a été cathétérisée ; la cinéangiocardio-graphie opacifiant la veine cave supérieure et l'oreillette droite



pour mettre en évidence une encoche caractéristique, ou sélective dans l'artère pulmonaire pour apporter les images les plus démonstratives.

- l'étude hamodynamique précise les conséquences physiopathologiques de la conjonction des deux anomalies. La sténose mitrale augmente considérablement le volume du shunt qui dépasse largement le débit théorique du territoire anormalement drainé. Le retour veineux pulmonaire anormal, pour sa part, atténue temporairement les conséquences du barrage mitral mais n'est pas capable de s'opposer à l'élévation de la pression capillaire pulmonaire.

- cette association a des conséquences hémodynamiques voisines de celles du syndrome de LUTEMBACHER, mais alors que celui-ci implique la nécessité et le risque d'une circulation extra-corporelle (pour fermer la communication inter-auriculaire), elle ne réclame qu'une commissurotomie à coeur fermé qui donne un excellent résultat, même en l'absence de rétablissement du courant sanguin veineux pulmonaire normal vers l'oreillette gauche, comme l'illustre bien la 2ème observation rapportée, où la réapparition des troubles par reconstitution de la sténose met en évidence le rôle déterminant du barrage mitral dans cette cardiopathie.

---

Vu Le Doyen Honoraire  
Administrateur provisoire

Vu le Président

Signé : G. BROUET

Signé :

Professeur J. LENEGRÉ

VU ET PERMIS D'IMPRIMER  
Le Recteur de l'Académie de Paris

Monsieur MALLET

---



## BIBLIOGRAPHIE

A/ Les 18 articles concernant les 22 cas rapportés d'association d'un rétrécissement mitral et d'un retour veineux pulmonaire anormal avec septum inter-auriculaire intact.

- 1 - ACAR J., HERREMAN F., OSTY J. : Sténose mitrale et retour veineux pulmonaire anormal . Coeur et Med. int. IV n°1 75-82 Janvier 1965.
- 2 - ADLER, BERGER, STARKEY et ABERLMAN : Anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis. Report of a case successfully repaired. New england J. med. 270, 166-72, 1964.
- 3 - ALDRIDGE H.E., WIGLE E.D. : Partial anomalous pulmonary venous drainage with intact inter-atrial septum associated with congenital mitral stenosis. Circulation 31, 579, Avril 1965.
- 4 - BRUSCHKE A.V.C., BLOCH A. : Anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral valve disease. Amer. Heart J. 78, 437, Octobre 1969.
- 5 - DIMOND E.G., GONLUBOL F. : Death following angiocardiology ; report of two cases after administration of diodrast and neoiopep respectively. New England J. Med. 249, 1029, 1963.
- 6 - GOLDFARD B., WANG Y. : Mitral stenosis and left to right shunt at the atrial level : a broadened concept of the LUTEMBACHER syndrom. Amer. J. of Cardiol. 17, 319, 1966.
- 7 - HUGUES C.W., RUMORE P.C. : Anomalous pulmonary veins. AMA arch: path: 37, 364, 1944.



- 8 - KALKE B.R. et COLL. : Partial anomalous pulmonary venous connections. Am. J. cardiol. 20/2, 91-101, Juillet 1967.
- 9 - LENDRUM B.L., LICHTMAN A.M. : Pulmonary vascular resistance in man at different intra vascular distending pressures measured in a case of mitral stenosis complicated by anomalous pulmonary venous connections, Circulation. 16, 1090, 1957.
- 10 - NICHOLS H.T., WELDOW A., GOLDBERG H. : Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis : report of a case with surgical correction of both lesions. Am. Heart J. 51, 475, 1956.
- 11 - POURCHAIRE J. : Les retours veineux pulmonaires anormaux. Thèse Lyon n° 100, 1963.
- 12 - REALE A., GIOFFRE P.A., COLLELO C. : Due casi di stenosi mitralica associata a suboccluso venoso polmonare in atrio destro simulanti la malattia di LUTEMBACHER. Atti Soc. Ital. cardiol. G., 21, 236, 1959.
- 13 - SEPULVEDA G., LUKAL D.S., STEINBERG I. : Anomalous drainage of pulmonary veins. Am. J. Med. : 18, 883, 1955.
- 14 - VALDONI P. et VENTURINI A. : Les retours veineux pulmonaires anormaux. Ann. Chir. Thorac. Card. n°1 pp C, T 45-52, 1963.
- 15 - VARNANSKAS E., FORSBERG S.A., PAULIN S., BJURE J. : The syndrome of anomalous pulmonary venous drainage with enlarged left atrium reflecting mitral stenosis. Amer. J. Med. : 35, 577, 87, Octobre 1963.
- 16 - WAREMBOURG H., BONTE G. , PAUCHANT M., CARON J., MEROVITCH



R., VAYRON DE LA MOUREYNE D. : Retour veineux pulmonaire anormal associé à une sténose mitrale. Lille Medical I 26-41, 1961.

17 - WASSERMIL M., HOFFMAN M.S. : Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis with an intact atrial septum. A distinctive dynamic syndrome. Am. J. Cardiol. 10, 894, 1962.

18 - ZION M. : Mitral stenosis associated with anomalous pulmonary drainage into a left superior vena cava. Brit. Med. J. I 1020, 1956.

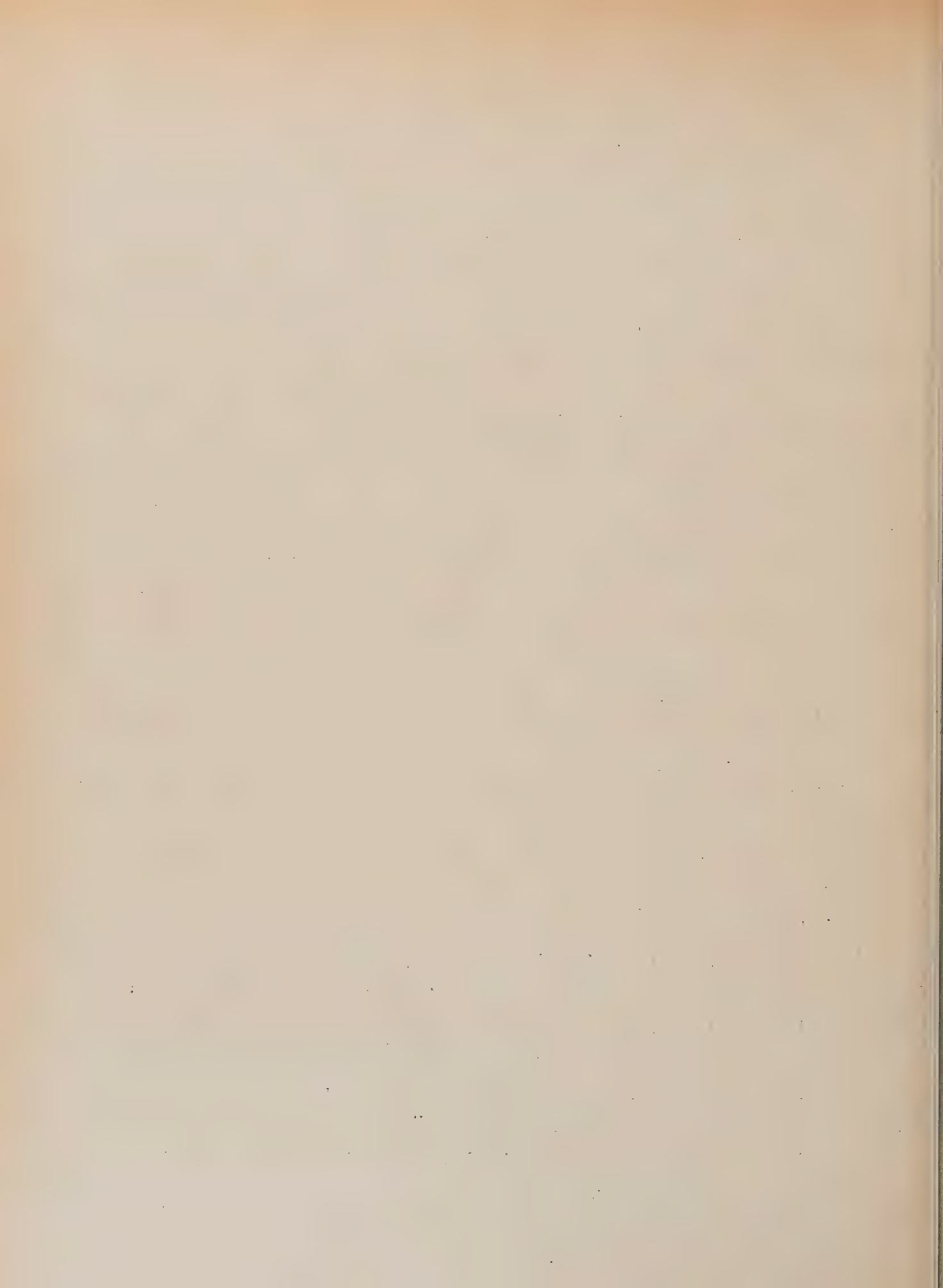


## B/ BIBLIOGRAPHIE GENERALE.

Nous n'en donnons qu'une sélection ; une bibliographie plus complète peut être trouvée dans 2 thèses de :

- POURCHAIRE J. Thèse Lyon 1963 (n° 100) déjà citée.
- ARTUR E. thèse Paris 1965 : Les retours veineux pulmonaires anormaux.

- 1 - ACTIS-DATO A. et VENERE G. : "UN signe particulier dans le cathétérisme cardiaque de l'abouchement anormal des veines pulmonaires droites dans l'oreillette droite à travers le sinus veineux coronaire, (diagnostic différentiel avec la C.I.A.)". La semaine des Hôpitaux 35<sup>e</sup> année, 1959, 55 28, 3254.
- 2 - ALETRAS H.A., BJORK V.O., : "Partial anomalous drainage of the pulmonary veins". Hellen Cheir, 1962, 9, 257-72.
- 3 - ANORIM D.S., WEIDMAN W.H., WOOD E.H. : Use of indicator dilution curves for selection of site for injection of contrast medium for selective angiocardiology. Proc. staff. Meet Mayo clin. 35, 756, 1960.
- 4 - ARDIDSSON H. : Anomalous pulmonary vein entering the inferior vena cava examined by selective angiocardiology. Acta Radiol. (STOCKH) 1954, 41, 156.
- 5 - BAHNSON A.T., SPENCER F.C., NEILL C.A. : Surgical treatment of 35 cases of drainage of pulmonary veins to the right side of the heart. J. thorac. sur. 1958, 36, 777-799.
- 6 - BAILEY C.P. : Surgery of the heart. Philadelphia LEA and FEBIGER - 1955.



- 7 - BLONDEAU PH., PIWNICA A., DUBOST CH. : Surgical treatment of anomalous pulmonary venous drainage (a report on 25 surgically treated cases). Intern J. card. vasc. surgery. 1960 2, 37-55.
- 8 - BONHOURS GPC. : Contribution à l'étude des anomalies du retour veineux. Thèse Bordeaux 1954.
- 9 - BRANTIGNAN OG. : Anomalies of pulmonary veins. their surgical significance. Surg. Gynec and obstetrics. 1947, 84, 653.
- 10 - BREITFELLNER G. : On drainage anomalies of the pulmonary veins. Zbl Allg Path. 1962, 103, 510-7.
- 11 - BRETON A., DUPUIS C. GAUDIER B., DESRUELLES J. : Retour veineux pulmonaire anormal. A propos de 4 cas. Archives françaises de Pédiatrie. 1962, 19, 433-62.
- 12 - BRODY H. : Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart . Arch. Path. 1942, 33, 221, 240.
- 13 - CANALE M., ESPINO VELA J., RUBIO V., RUIZ MC., UZUN H., Outlet abnormality of the pulmonary veins. Arch. inst. Card. Mex. 1960, 30, 583-608.
- 14 - CECCHETTI G. et coll.: Anomalies du retour veineux pulmonaire Cardiologia Pratica. 1961, 12, 4, 450.
- 15 - CHALNLT P., GROSSEIDIER J., FRISCH R., et MATHIEU P. : Remarques sur les retours veineux pulmonaires anormaux. Annales chirurgicales thor. et cardiov. 1963, 2, n°1, pp CT 244-29.



- 16 - CHALNOT P., FAIVRE G., GILGENKRANTZ JM., FRISCH R. et  
CHERRIER F. : Retour veineux pulmonaire gauche anévrysmal  
dans le tronc veineux innominé. Arch. Mal. Coeur. 1961, 54,  
1240-1248.
- 17 - CHAPMAN DW., EARLE DM., GUGLE LJ., HUGGINS RA. et ZIMDAHL W.  
Intravenous catheterization of the heart in suspected  
congenital heart diseases. Arch. int. Med. 1949, 84, 640.
- 18 - COOKE FN., EVANS JM., KISTIN AD. et BLADER B. : Anomalies  
des veines pulmonaires. J. Thor. Surg. 1951, 21, 452.
- 19 - COOLEY DA., OCHSHNER J. : Correction of total anomalous  
pulmonary venous drainage. Surgery 1957, 42, 6, 1014-1023.
- 20 - COOLEY DA. and COLLINS HA. : Anomalous drainage of entire  
pulmonary venous system into left innominate vein. Clinical  
and surgical considerations. Circulation 1959, 19, 486.
- 21 - CORNET E., LABOUX L., et DUPON H. : Retours veineux pulmo-  
naires anormaux. Annales de chir. th. et cardiov. 1963, 2,  
n°1, pp 63-66.
- 22 - COURNAND A., BALWIN, JANET S. and HIMMELSTEIN A. : Cardiac  
Cathétérization in congenital heart disease : A clinical  
and physiological study in infants and children New York.  
The Commonwealth Fund 1949, 108.
- 23 - CRINQUETTE J., GIARD P. ROUTIER G. : Retour veineux pulmo-  
naire partiel anormal : importance de son diagnostic préopé-  
ratoire dans la chirurgie pulmonaire. J. Franç. Med. Chir.  
Thor. 1961, 15, 67-72 et J. SC. Med. Lille 1960. 78, 675-9.



- 24 - DALITH F., NEUFELD H. : Radiological diagnosis of anomalous pulmonary venous connection : A tomographic study. Radiology 1960, 74, 1,1.
- 25 - DANKMEYER J. : De normale en abnormale ontwikkeling van de venae pulmonales. Ned. T. Geneesk 1954, 98, 5, p. 329.
- 26 - DANKMEYER J., LOS JA. : Normal and abnormal development of the pulmonary veins. Communication European Congr. of Card. London 1952.
- 27 - DOGLIOTTI AM. et TARQUINI A. : Les anomalies du retour veineux pulmonaire. Ann. chir. Thor. Car. 1963, 2, n°1, pp CT 53-57, C 53-57.
- 28 - DONZELOT : Traité des cardiopathies congénitales. Masson et C. 1954.
- 29 - DOTTER CT., HARDISTY NM., STEINBERG I. : Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava : two cases diagnosed during life by angiocardiology and cardiac catheterization. Amer. J. Med. Sci. 1949, 218, 31-36.
- 30 - DOTTER et STEINBERG : Angiocardiology 1951, p.205, Hoeber and Harper New York.
- 31 - DUBOST C., BLONDEAU PL. et PIWNICA A. : Traitement chirurgical des anomalies du retour veineux pulmonaire (à propos de 45 cas). Annales de Chirurgie thoracique et cardiovasc. 1963, 2, n°1, p CT 14-18, C 14-18.
- 32 - DUBOST C., RICORDEAU G., HIMBERT J., FERRANE J. et BLONDEAU P. : Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche. Opération de COOLEY.



Arch. Mal. Coeur et Vx. 1960, 709.

- 33 - DUBOST C., COZANET P., HEIM de BALSAC R., LENFANT C., PASSELECQ J., GUERY J., WEISS M. : Retour veineux anormal droit associé à une C.I.A.; cloisonnement de l'Q.D. sous circulation extracorporelle. Guérison. Arch. Mal. Coeur 1957, 50, 155-164.
- 34 - DUSHANE JW., WEITMAN WH., BRANDENBURG RO. and KIRKLIN JW. Differentiation of intertrial by clinical methods, ostium primum, common atrium, and total anomalous pulmonary venous connection. Circulation 1960, 21, 363.
- 35 - DUSHANE JW. : Total anomalous pulmonary venous connection clinical aspect. Pro. Mayo clinic. 1956, 31, 167.
- 36 - EDWARDS JE., BUCHELLE HB., DUSHANE JW., BRUWER A., SWAN HJ., BURROUGHS JT., KIRKLIN JW. : Symposium on total anomalous pulmonary venous connection. Proceeding of the staff Meetings of the Mayo clinic 1956, 31, 151-188.
- 37 - EDWARDS JE. : Symposium on anomalous pulmonary venous connection (drainage). Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. Proc. Staff. Meet. Mayo clinic, 1953, 28, 441-452.
- 38 - EDWARDS JE. et DUSHANE JW. : Thoracic venous anomalies. Arch. Path. 1950, 49, 517, 86, 20.
- 39 - EDWARDS JE., DUSHANE JW., ALCOOT DL. and BURCHELL HB. : Thoracic venous anomalies. Arch. Path. 1951, 51, 446.



- 40 - EHRENAFT J., LAWRENCE MS. and THEILEN EO. : Surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous drainage. Proceedings Thirtieth scientific sessions American heart Association. 1957, 29.
- 41 - FAIVRE G., GILGENKRANTZ J., CHERRIER F., PANTHU JJ., VIDAL P. Retour veineux pulmonaire anormal et communication interauriculaire. Rev. Med. Nancy 1959, 84, 12, 1140.
- 42 - FAIVRE G. GILGENKRANTZ JM., CHERRIER F., TENETTE C. : Retours veineux pulmonaires anormaux. Fréquence . Classification. Diagnostic. Annales de Chirurgie thoracique et cardiovasc. 1963, 2, n°1 , CT 5-13, C 5-13.
- 43 - FERENCZ C., JOHNSON A.L., and WIGLESWORTH F.W. : Congenital mitral stenosis. Circulation 9, 161, 1954.
- 44 - FERENCZ C. : Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lung. Pediatrics 1961, 28, 993-1010.
- 45 - FIENDRA O., BARCIA A., CORTES R., STANHAM J. : Partial anomalous pulmonary venous drainage into the inferior vena cava. Acta Radiol. (Stokholm) 1959,50, 460-467.
- 46 - FINDLAY CW., MAIER. : Anomalies of the pulmonary vessels and their surgical significance. Surgery 1951,29, 604.
- 47 - GERACI JE. and KIRKLIN JW. : Transplantation of left anomalous pulmonary veins to left atrium. Report of a case. Proc. Staff Meet. Mayo clinic 1953, 28, 472.



- 48 - GERARD R. : Les anomalies de retour des veines pulmonaires révélées par le cathétérisme cardiaque (critères de diagnostic). Arch. Mal. Coeur 1953, n°6, 526.
- 49 - GIRAUD G., LATOUR H., PUECH P., DERMENGHEN M. : Utilisation des courbes de dilution des colorants au cours du cathétérisme cardiaque. Arch. Mal. Coeur 1960, 53, 77.
- 50 - GOUNOT J., ESTANOVE S. et MARION P. : Notre expérience des retours veineux pulmonaires anormaux. An. Chir. Thor. et card. 1963, 2, n°1, pp CT 30-33, C 30-33.
- 51 - GRISHMAN A., POPPELL M., SIMPSON R.J. and SUSSMAN M.L. : The roentgenographie and angiocardiographie aspect of aberrant insertion of pulmonary veins associated with interauricular septal defect and congenital anevrysm arterio venous of the lung. Am. J. of Roentg 1949, 62, 500-508.
- 52 - GRISHMAN A., BRAHMS S.A., GORDON A. and KING F.H. : Aberrant insertion of pulmonary veins. J. Mont Sinai Hosp. 1951, 17, 336.
- 53 - GUNTHEROTH W., NADAS A., GROSS R. : Transposition of the pulmonary veins. Circulation. 1958, 18, 1, 117.
- 54 - HANH C., BROM A.G., NAUTA J. : Tactique opératoire dans les retours veineux pulmonaires anormaux. An. Chir. Thor. 1963, 2, n°1, pp CT 59-62, C 59-62.
- 55 - HASCHE E., GRUENES G. : Partial transposition of the pulmonary veins. Thorax chir. 1961, 8, 595-606.



- 56 - HICKIE JB., BACON APC. : Anomalous pulmonary venous drainage  
Brit. heart J 1956, 18, 365.
- 57 - HOWALD E. : A case of congenital anomaly of the heart with  
abnormal drainage of the pulmonary veins. Helvet Pediat.  
Acta 1949, 4, 322.
- 58 - HWANG W., PREC D., KURAMOTO K., SEGALL S., DATZ L. : Hemo-  
dynamic study of a case of anomalous pulmonary venous drainage.  
Circulation 1950, 2, 553-557.
- 59 - JOHNSON AL., et Mc RAE DL. : Combined use of angiocardio-  
graphie and catheterization in the diagnosis of conge-  
nital anomalies of the cardiovascular system.  
Pediatrics 1948, 2, 643.
- 60 - JOHANSON FW. : Oxygen saturation of the blood in different  
parts of the central venous system. Its importance for the  
diagnosis of the anomalous pulmonary venous. Acta. Med.  
Scand. 1961, 170, 287-90.
- 61 - JORGENS J. : The Roentgenological Aspects of Heart Cathe-  
terization. Normal and abnormal. Position of catheter  
within the heart. Am. J. of Roentg 1952, 68, 610.
- 62 - KALMANSON RB. and coll. : Anomalous connection of pulmonary  
veins : clinical variants. Circulation 1960, 22, 769.
- 63 - KALMANSON RB., MALONEY J., KALMANSON RW. : Partial anomalous  
pulmonary venous connection with unusual variations?  
New England J. Med. 1961, 264, 1233-35.



- 64 - KEITH J.D., ROWE R.D., and VLAD P. : Heart disease in infancy and childhood. P. 352, New York, 1958, The Mac Millan company.
- 65 - KIRKLIN JW., ELLIS FH., and WOOD EH. : Treatment of anomalous pulmonary venous connections in association with inter atrial communications. Surgery 1956, 39, 389-398.
- 69 - KIRKLIN JW. : Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connection. (Partial anomalous pulmonary venous drainage).Proc. Staff Meet Mayo Clinic 1953, 28, 476.
- 70 - KNUTSON JRS., TAYLOR BE., PRUITT RD., et DRY TJ. : Anomalous pulmonary venous drainage diagnosed by catheterization of the right side of the heart. Report of 3 cases. Proceed Staff Meet Mayo clinic 1950, 25, 52.
- 71 - MAC KUSICK VA., and COOLEY RN. : Drainage of right pulmonary vein into the inferior vena cava; Report of a case with radiologic analysis of the principal types of anomalous venous return from the lung. New England J. Med. 1955, 252-291.
- 72 - MARION P., DEYRIEUX F., GOUNOT J., et ESTANOVE : Le problème du traitement chirurgical de la CIA avec retour veineux anormal. Arch. Mal. Coeur et Vx 1960, 53, 167.
- 73 - MATHEY J., BINET JP., GALEY JJ., LEMOINE G., AIGUEPERSE J. SAINT FLORENT, DUBOYS Y., VERNANT P. et FRADETJ. : Les retours veineux pulmonaires anormaux dans les CIA. Problèmes diagnostic et thérapeutique. Ann; Chir. Paris 1960, 14, 761-9.



- 74 - MATHÉY J., NOVAILLE et coll. : CIA avec retour veineux pulmonaire anormal. Ann. chir. 1960, 14, 761-769.
- 75 - MICHAUD P; SAUBIER E., MARET G., VIARD H. et THERMET H.:  
A propos de 19 cas de retours veineux pulmonaires anormaux  
Ann. de Chir. Th. et Cardiologie 1963, 2, n° 1, pp CT 35-44  
C 35-44.
- 76 - MICHAUD P., SAUBIER F., PONT M., FROMENT R., : 23 cas  
de retours pulmonaires anormaux. Arch. Mal. Coeur. 1962,  
55, 1382.
- 77 - MICHAUD P., FROMENT R., PONT M., THERMET H., ESPOSITO G.,  
Les anomalies de drainage veineux pulmonaire (à propos  
de 23 cas). Revue Lyonnaise de Médecine 1963, 121, 36.
- 78 - MICOZZI P., CEZZOLI G., CORTESINI R. : Anomalous drainage  
of the pulmonary veins in the right segments ; anatomo  
functional considérations and surgical treatment. Arch?  
Chir. Thor. 1961, 18, 73-108.
- 79 - MORROW AG., AWE WC., AYGEN MM. : Total unilateral ano-  
malous pulmonary venous connection with intact atrial  
septum. Diagnostic features and a method of surgical  
correction. Amer. J. Cardiol. 1962 , 9, 933-7.
- 80 - MUIR AR. : Anomalous pulmonary venous drainage. Thorax  
1953, 8, 65-68.
- 81 - NADAS AS. and ALIMURUNG MM. : Apical diastolic murmurs  
in congenital heart disease. Amer. Heart J; 1952, 43, 691.
- 82 - NEPTUNE WB., BAILEY CP. and GOLDBERG H. : The surgical



correction of atrial septal defects associated with transposition of the pulmonary veins. J. Thor. Surg. 1953, 25, 623.

- 83 - NIEVEEN J. , HOMAN BP., MARRING WE., VAN BUCHEM FS. :  
Pénétration dans l'OD des veines pulmonaires. Arch. Mal.  
Coeur 1952, 45, 636-48.
- 84 - OUBAK P., BOURDARIAS J.P., CHARPENTIER A., SCEBAT L. et  
LENEGRE J. : Les courbes de dilution de colorants : I  
Application au diagnostic des cardiopathies. Coeur et  
Médecine interne VI n° 4, 499-518 Oct. 1967.
- 85 - PAPAGNI L., ROVELLI F. : La connexion anormale des veines  
du poumon droit avec la veine cave inférieure. Etude  
radiologique et hémodynamique de 2 cas. Arch. Mal. Coeur  
1962, 55, 5, 518-36.
- 86 - PAVESI V., CECCHETTI G., LOTTO A., PANIZZON : Utility  
of oxymetry in the study of anomalies of pulmonary  
venous return. Atti. Soc. Ital. Cardiol. 21 (2). Com-  
unicazioni 1959, 266-8.
- 87 - PONS, BERNARD : Contribution à l'étude des retours veineux  
pulmonaires anormaux par cathétérisme ou angiocardio-  
graphie. Thèse Paris 1956.
- 88 - PORTO J. & AGUIAR A. : Les veines pulmonaires aberrantes  
(sur 2 cas de cardioangiopathie complexe). Arch. Mal.  
Coeur. 1959 , 52, 384-99.
- 89 - POURCHAIRE J. : Les retours veineux pulmonaires anormaux :  
à propos de 330 observations. Lyon Med. 96, n° 9,  
578-579, Mars 64.



- 90 - REID J.M. et coll. : Rheumatic mitral stenosis in association with partial anomalous pulmonary venous return. Thorax. 23, 197-9, Mays 1968.
- 91 - RIBET M., BELBENOIT C., DUPUIS C. : A propos d'une fausse image de retour veineux anormal avec une large CIA. Diagnostic et discussions thérapeutiques. Lille Med. 1962, 7, 59-62.
- 92 - RISCH F., HAHN CHS., : The technique of surgical correction of anomalies of the pulmonary veins, in a series of 25 cases. Thorax 1958, 13, 251-260.
- 93 - ROBICSEK F., SANGER PW., TAYLOR PH. : The diagnosis and treatment of the scimitar syndrom. Anomalous venous drainage of the right lung into the vena cava inferior. Coll. Works Cardio. Dis. 1962, 5-6, 279-95.
- 94 - RUNSTROM, SIGROTH K. : Two cases of vascular anomalies in the lung. Act. med. Scandinav. Suppl. 246, 176, 1950.
- 95 - SAMBHI M.P., ZIMMERMAN H.A. : Pathologie physiology of Lutembadher syndrome. Am. J;Cardiol. 2, 681, 1958.
- 96 - SCHKIENGER R., GRAVIER J., DALLOZ C., VERNEY RN. : Problèmes angiocardigraphiques posés par les retours veineux anormaux. J. Radiol. Elect. 1962, 43, 227-32.
- 97 - SILVER AW., KIRKLIN JW., WOOD EH. : Demonstration of preferential flow of blood from inferior vena cava and right pulmonary veins through experimental atrial septal defects in dogs. Circulation res. 1956. 4. 413.



- 98 - SMITH JC. : Anomalous pulmonary veins. Amer. Heart. J. 1951. 561-68.
- 99 - SNELLEN HH. et ALBERS F.H. : The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1952, 6, 801-816.
- 100 - SOULIE P., AGAR J., PLAINFOSSE MC. : Le syndrome de Lutembacher. Arch. Mal. Coeur. 57, n° 1, 158, 1964.
- 101 - SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., SICOT JR. : Contribution à l'étude des shunts dans les communications interauriculaires. Arch. Mal. Coeur. 1950, 43, 97.
- 102 - SOULIE P., BRIAL E., CARLOTTI J., DI MATTEO J., JOLY F. LAURENS P., SICOT JR. ; Techniques actuelles d'exploration fonctionnelle du coeur. Conférences d'actualité pratiques. Masson Cie. Paris 1956.
- 103 - STEINBERG I., LUKAS DS. : The jet sign in the angiocardio-graphic diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. Amer. J. Roentg. 1962. 87, 294-307.
- 104 - STEINBERG I. : Roentgen diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage of the right lung into inferior vena cava. Amer. J. Roentg. 1959, 81, 280-289.
- 105 - STEINBERG I., SEPULVEDA G., and LUKER : Anomalous drainage of pulmonary veins, clinical, physiologic and angiocardio-graphic features. Second World congress of cardiology. Washington. D.C. 1954.
- 106 - SWAN H JC., BURCHELL HB., and WOOD EH. : Differential



diagnosis at cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defects or abnormal venous connections. Proc. Staff. Meet Mayo clinic 1953, 28, 452-62.

- 107 - SWANN HJC., WOOD EH. : Localization of left to right shunts. Proc. Staff. Meet. Mayo clin. 32, 486, 1957.
- 108 - SWANN HJC., and WOOD EH. : Anomalous connections of the pulmonary and systemic veins. Proc. Staff. Meet Mayo clinic 1957, 32, 509.
- 109 - TACQUET A., PAUCH ANT M., MACQUET V., CARON J., LEDUC M. et DEVULDER B. : Malformation veineuse pulmonaire associée à un rétrécissement mitral. Lille Médical 1962, 7, 63.
- 110 - TAUSSIG HB.: Congenital malformations of the heart. New York. The commonwealth Fund 1947.
- 111 - TORI G. : Radiological demonstration of right pulmonary vein opening with the superior vena cava. Radiologica clinica. 1952, 21, 336.
- 112 - UYTENHOVE PH., PANNIER R., VAN LOO A., VUYLSTEEK K., BLANKAERT A. : Les veines pulmonaires aberrantes. Acta Cardiol. Belga. 1953, 8, 594-602.
- 113 - VERNANT P. : Embryologie, etiologie et pathogenie des malformations cardiovasculaires. Les cahiers du collège de Médecine des Hôpitaux de Paris. 1962, n° 5, p. 314.
- 114 - VETTO RF., DILLARD DH., JONES JW., WINTER-SHELD LC. and MERENDINO KA. : The surgical therapy of extra-car-



diac anomalous pulmonary drainage. Circulation 1961, 23, 907.

- 115 - WARENBOURG H., BONTE G., PAUCHANT M. et CARON J. :  
Image mediastinale pathologique par anomalie du drainage  
veineux pulmonaire. Journal de Radiologie. 1959, 40,  
794.
  - 116 - WELTI JJ., NEDEY R. : Un cas d'anomalie veineuse pulmo-  
naire droite diagnostiquée sur un cliché thoracique  
standard : drainage dans la veine cave inférieure.  
Arch. Mal. Coeur. 1950, 43, 464-67.
  - 117 - WOOD EH. : Diagnostic applications of indicator dilution  
technies in congenital heart disease. Circulation  
Research : 10, 531, 1962.
  - 118 - WOOD J., CONRAD N., MORROW AG. : Partial anomalous  
venous connection : a case report illustrating diagnostic  
techniques. Am Heart J. 1957, 54, 422-28.
  - 119- YASARGIL EC. : An Unusual pulmonary vein anomaly. Thor.  
Chir . Ger. 1962. 9, 497-503.
  - 120 - ZUBEATE P., MAGIDSON O., KAY JH., : Surgical correction  
of total and partial anomalous pulmmary venous connec-  
tions. Dis. Chest. 1962; 41, 518-23 and Ann. Surg.  
1962, 156, 234-50.
-





